

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1962

THÈSE

N° 1137

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Jacques BERNAGEAU

né le 27 août 1932 à Vendôme (L. et Ch)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le : 1962

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA LITHIASE BILIAIRE
CHEZ L'ENFANT

Président : M. Maurice LAMY, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS.V^e

10
11
12

13 14 15 16 17 18

19 20 21 22 23 24

25 26 27 28 29 30

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1962

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Jacques BERNAGEAU

né le 27 août 1932 à Vendôme (L. et Ch)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA LITHIASSE BILIAIRE
CHEZ L'ENFANT



Président : M. Maurice LAMY, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V^e

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

1^{er} ASSESSEUR } Jean VERNE

2^e ASSESSEUR } Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.)
	{ SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	{ BINET (L.)
	{ BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.)
	{ DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.)
	{ POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)	
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)	
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	FÈVRE (M.)	
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)	
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)	
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)	
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)	
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)	
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)	
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)	
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)	
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)	
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)	
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)	
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)	
Cliniques médicales	Boucicaut	LENÈGRE (J.)
	Broussais	SOULIÉ (P.)
	Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
Pitié	DREYFUS (G.)	
Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)	
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)	
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)	
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)	
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)	
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)	
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)	
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)	
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)	
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)	
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)	
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)	
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)	
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)	
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)	
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)	
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)	
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)	
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)	
Séméiologie médicale	DOMART (A.)	
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)	
Clinique urologique (Necker)	GOUVELAIRE (R.)	
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)	

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (M ^{lle} P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) BUSSE (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDoux-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{me} L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUGHOIX (J.) GERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) GROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHE (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) GOBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICORACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.) DURAND (J.)
Physiologie	GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch.
Physique médicale	GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo phthisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)

	MM.
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.) LAPRESLE (J.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	GERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMELINE (A), pr. s. ch. VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)

	MM.
Clinique ophtalmologique	DESIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngo- logique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Miles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A Mes Parents

A Ma Soeur

A Mon Frère in Mémoriam

A Ma Famille

A Tous mes Amis

A Monsieur le Professeur Maurice LAMY

Titulaire de la Chaire de Génétique Médicale
à la Faculté de Médecine de Paris.

Médecin des Hôpitaux de Paris.

Qui nous fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse, nous adressons nos sentiments très respectueux et reconnaissants.

A mon Maître,

Monsieur le Docteur Jacques LEFEBVRE

Professeur agrégé

Electro-radiologiste des Hôpitaux de Paris

Chef de Service à l'Hôpital des Enfants malades

qui m'a donné le sujet de ce travail.
En témoignage de ma profonde gratitude
pour son enseignement et l'accueil
qu'il m'a réservé durant l'année passée
dans son service.

Je le prie de croire à mes sentiments
très respectueux et reconnaissants.

A Monsieur le Docteur Clément FAURE

Electro-radiologiste des Hôpitaux de Paris
Chef-Adjoint à l'Hôpital des Enfants Malades.

Nous souhaitons ne jamais oublier
l'enseignement et les conseils qu'il
nous a si largement prodigués.

A Monsieur le Docteur Y. NAJEAN

Assistant des Hôpitaux de Paris

Qui a bien voulu contrôler et corriger
la partie hématologique de cette thèse.
Nous adressons nos remerciements res-
pectueux et reconnaissants.

- A Monsieur le Docteur Jean BERNARD
Professeur Agrégé
Médecin des Hôpitaux
- A Monsieur le Docteur J. CATHALA
Professeur Agrégé
Médecin des Hôpitaux
- A Monsieur le Docteur Maurice LAMY
Professeur Agrégé
Médecin des Hôpitaux
- A Monsieur le Docteur P. MOZZICONACCI
Professeur Agrégé
Médecin des Hôpitaux

Qui nous ont confié leurs observations,
nous adressons nos sentiments très res-
pectueux et reconnaissants.

A mes Maîtres d'Externat dans les Hôpitaux

- Docteur Raymond BERNARD
- Professeur Pierre ABOULKER
- Docteur André RAVINA
- Docteur Marcel CACHIN
- Docteur Pierre TANRET
- Professeur Stanislas De SEZE
- Professeur Jacques LEFEBVRE
- Docteur Jean-Pierre MAY
- Docteur André-Noël LOISEAU
- Docteur René BOURDON

A tous les

- Chefs-Adjoints
- Assistants
- Collaborateurs

de mes Maîtres d'Externat dans les Hôpitaux.

A tous ceux qui m'ont enseigné et aidé au cours de mes études.

P L A N

=====

- I - Historique
- II - Généralités
- III - Etiologie - Physio-Pathologie
- IV - Circonstances de découverte
- V - Anatomo-Pathologie
- VI - Résultats de l'examen radiologique
- VII - Quatre observations rapportées et commentées
- VIII - Résumé et Conclusion
- IX - Bibliographie

oOo

HISTORIQUE

C'est sur la table d'autopsie que fut d'abord reconnue la lithiasse biliaire chez l'enfant. Lesage en 1697 semble être le premier à publier dans le Journal des savants une telle découverte chez une fillette de 12 ans.

Il faut attendre le XIXème siècle pour voir paraître des publications isolées. En France De Portal, Lieutaud, Valleix, De Cruveilhier signalent des calculs trouvés dans les voies biliaires de nouveaux-nés autopsiés ; Beverhoyt, Orfila, Trousseau en signalent également chez des enfants plus âgés. En 1889 Gourdin Servenière (Thèse de Paris "Lithiasse biliaire chez l'enfant") ajoute aux 12 cas de Mercat publiés cinq ans auparavant 14 nouvelles observations. Le diagnostic de lithiasse est basé 11 fois sur les constatations d'autopsie, 2 fois sur l'émission de calculs dans les selles, 13 fois sur les seuls signes de colique hépatique.

Mettant à profit la découverte des Rayons X par Roentgen en 1895, les premiers radiologistes observent les calculs vésiculaires opaques. Les observations publiées de cholécystites lithiasiques opérées chez l'enfant se multiplient avec les années. Kautz à Vienne en 1913 en rapporte 15 cas. Edward Kelloy aux Etats-Unis en 1923 publie un cas de cholécystite aigue calculeuse opérée chez une fillette de 11 ans, et fait une revue de la littérature groupant 63 cas d'affections vésiculaires de l'enfant, dont 44 lithiasses, 12 fois accompagnées de cholécystite ; il sépare nettement la lithiasse du nouveau-né de celle de l'enfant plus âgé.

Les radiologistes dont en France Maingot et Aubourg, George et Léonard décrivent des signes gastro-duodénaux indirects de lithiasse afin

d'arriver au diagnostic en cas de calcul non opaque aux rayons X. Mais en 1924, Graham et Cole réalisent une magnifique découverte en observant que la vésicule biliaire peut être opacifiée grâce à l'absorption digestive d'une phénolphtaléine dont le poids atomique a été élevé par l'adjonction de brome, la radiologie biliaire est née. Ces 2 auteurs ainsi que Copler puis A. Montgomery appliquent rapidement la cholécystographie à l'enfant ; "si cet examen était employé plus souvent dit Graham le nombre de cholécystites lithiasiques diagnostiquées avant l'intervention chez l'enfant serait beaucoup plus élevé". En 1928 paraît le plus important travail statistique celui d'Alfred Potter à Chicago ; réunissant la plupart des affections vésiculaires publiées chez l'enfant, il recense depuis le début du 18ème siècle 228 cas dont 141 lithiases, chiffre qui, d'après lui, devrait être plus élevé si tous les cas étaient publiés.

En 1930, le chirurgien argentin Mirizzi préconise la cholangiographie per-opératoire pour éclairer le diagnostic de l'ictère calculeux. Potter, 10 ans après son premier article revient sur la question et apporte 164 nouveaux cas d'affections vésiculaires infantiles dont 65 lithiases soit une moyenne de 7 par an. Enfin récemment la radiologie a fait de gros progrès ; qu'il s'agisse de la radiomanométrie biliaire, avec ou sans enregistrement graphique des pressions qui à côté des troubles organiques est capable de déceler les troubles fonctionnels ; ou de la cholengiographie par voie veineuse introduite par Frommhold en 1953 ; toutes ces découvertes favorisant l'exploration du système biliaire et le diagnostic de la lithiasse chez l'enfant.

GENERALITES

I - FREQUENCE DE LA LITHIASSE BILIAIRE

1 - Dans le cadre de la pathologie de l'enfant la lithiasse biliaire est extrêmement rare et les manuels de pédiatrie ou de chirurgie infantile passent parfois cette affection sous silence ou ne lui consacrent que quelques lignes. Nous nous sommes d'ailleurs aperçus de sa rareté lors de la recherche de nos observations ; un service parisien de Pédiatrie pouvant rester plusieurs années sans en compter une dans ses lits.

2 - Il est assez difficile de fixer exactement parmi toutes les lithiases opérées le nombre d'enfants, il ne paraît pas atteindre en général 1 % des cas d'adulte. En effet les résultats sont variables ; les statistiques opératoires donnant des chiffres beaucoup plus irréguliers et beaucoup plus faibles que les statistiques anciennes basées sur les constatations nécropsiques.

C'est ainsi que Walton en 1911 sur 409 lithiases opérées n'a pas rencontré un cas avant 20 ans (mais il faut cependant signaler que trois fois les symptômes remontaient à l'enfance).

Harley faisant une moyenne des statistiques de différents auteurs compte 10 cas au dessous de 20 ans sur 1000 lithiases.

Plus récemment, Lapointe étudiant 1642 lithiases vues à l'Hôpital Saint-Vallier de Chicoutimi de 1946 à 1955 trouve 5 cas avant l'âge de 15 ans.

3 - Si la lithiasse biliaire est extrêmement rare en dessous de 15 ans, si elle est rare comparée à la lithiasse de l'adulte, c'est la principale affection de la pathologie biliaire de l'enfant.

Potter en 1928 étudiant 228 dossiers d'affections biliaires de l'enfant et en retenant 189 trouve 141 cas de lithiases soit un pourcentage de 74,7. Lors de sa seconde étude en 1938 il retient 125 dossiers sur 164 et trouve 65 cas de lithiasse soit 51,9 %. Nous n'avons pas trouvé de statistique importante plus récente ; mais la vaccination contre la typhoïde s'étant très largement répandue, les sulfamides puis les antibiotiques ayant fait leur apparition, il est vraisemblable que le pourcentage de lithiasse biliaire par rapport à celui des cholécystites non calculeuses (autre manifestation principale de la pathologie vésiculaire de l'enfant) s'est accru.

La meilleure preuve de cet accroissement est que le nombre des cholécystites dites "calculeuses" va en augmentant.

Alors que Potter en 1928 trouvait 37 cholécystites calculeuses sur 118 cholécystites soit 31,4 % et en 1938, 33 cas sur 111 soit 29,7 % Ulin en 1952 trouvait 222 cholécystites calculeuses sur 326 cholécystites soit 68 % des cas.

II - L'AGE DE L'ENFANT ET LA LITHIASSE BILIAIRE

- 1 - La lithiasse se voit dès le plus jeune âge. Still en 1899 considérait comme probable que dans quelques unes des 20 observations de lithiasse trouvées chez des jeunes nourrissons autopsiés, et dans ses trois cas personnels, le calcul s'était formé durant la vie intra utérine. Jones en 1951 publia un cas associé avec une cholécystite intra-utérine, et Snyder en 1952 rapporta deux cas chez le fœtus.
- 2 - Tous les auteurs sont d'accord pour dire qu'il existe deux maxima de fréquence au point de vue âge ; l'un dans la première année, l'autre de 10 à 15 ans.

- Kellog sur 44 cas de lithiase biliaire trouve

16 cas en dessous de 1 an

5 cas entre 1 et 5 ans

3 cas entre 5 et 10 ans

20 cas entre 10 et 15 ans.

- Potter trouve sur 128 cas d'affection biliaire en 1928 et
164 cas en 1938

en dessous de 1 an	25 %	des cas en 1928	20 %	en 1938
de 1 à 5 ans	11 %	" " " "	18 %	" "
de 5 à 10 ans	26 %	" " " "	30 %	" "
de 10 à 15 ans	38 %	" " " "	32 %	" "

- Clavel en 1946 étudiant 103 cas de cholécystite lithiasique
trouve

24 cas en dessous de 1 an

11 cas de 1 à 5 ans

25 cas de 5 à 10 ans

43 cas de 10 à 15 ans.

III - SEXE ET LITHIASSE BILIAIRE INFANTILE

1 - On sait la grande proportion de femmes parmi les sujets de l'âge adulte atteints de lithiase biliaire ; le rôle étiologique de la féminité , de la grossesse, du cycle menstruel.

- Les statistiques extrêmes donnent les chiffres suivants :

Victor Scheel	60 % de femmes	40 % d'hommes
Schroeder	84 % "	16 % "

2 - Il était donc intéressant de voir ce que deviennent ces chiffres chez l'enfant.

- Potter en 1928 sur 141 cas de lithiase biliaire trouve

85 filles	soit 60,5 %
56 garçons	soit 39,5 %
- en 1938 sur 65 cas

41 filles	soit 62,2 %
24 garçons	soit 37,8 %
- Clavel en 1946 sur 103 cas de cholécystite calculieuse note

48 cas chez les filles
32 cas chez les garçons
23 cas où le sexe n'est pas spécifié.

On voit donc que la prédominance du sexe féminin est indiscutable mais qu'elle ne semble pas atteindre tout à fait celle existant chez l'adulte.

3 - Mais il est plus intéressant d'étudier la fréquence respective des deux sexes dans la lithiase biliaire de l'enfant en fonction de son âge. Nous n'avons trouvé qu'une seule statistique, mais elle semble assez démonstrative ; il s'agit de celle de Clavel qui note :

- une prédominance assez nette du sexe mâle avant 10 ans

25 garçons contre 15 filles

- une brusque ascension en flèche des filles après 10 ans

33 filles contre 7 garçons.

Ce n'est donc pas à l'âge de la puerpéralité mais bien à la veille de la puberté que la femme semble vouloir prendre la priorité dans la lithiase biliaire.

IV - HEREDITE ET LITHIASSE BILIAIRE INFANTILE

On trouve chez l'enfant des observations en faveur du rôle de l'hérédité : Tesler en 1946 publie dans gastro-enterology l'observa-

tion de jumeaux homozygotes atteints de cholécystite lithiasique ; Dixon et Owen en 1952 insistent sur la prédisposition familiale de la lithiase biliaire chez les jeunes ; ils rapportent l'observation de trois familles comprenant respectivement 11, 14 et 7 enfants : dans la première 7 filles durent subir une cholécystectomie, dans la seconde 6 filles et dans la dernière 5 filles et 1 garçon.

V - LITHIASSE BILIAIRE INFANTILE ET INFECTION

Il est vraisemblable que le rôle primitif de l'infection : infection de voisinage (appendiculo-cholécystites de Dieulafoy, cholécystites secondaires aux entérocolites) infection par voie sanguine (en particulier fièvre typhoïde, septicémies diverses surtout streptococciques) a été exagéré, car la fréquence de ces maladies a considérablement diminué et les lithiases biliaires chez l'enfant semblent toujours aussi nombreuses. En dehors des cas d'hyperhémolyse dont nous reparlerons, on admet à l'heure actuelle que la chute du pH du milieu vésiculaire, par suite de l'infection primitive ou secondaire à la stase, entraîne une modification de l'équilibre physico-chimique de la bile et aboutit à la floculation des colloïdes et à la précipitation du cholestérol. Une floculation rapide entrainerait la formation de calculs petits et nombreux, lente elle donnerait un gros calcul sphérique.

PLAN DU CHAPITRE

ETIOLOGIE ET PHYSIO-PATHOLOGIE

I - Les processus hémolytiques pouvant se compliquer de lithiase biliaire

1 - Les anémies hémolytiques congénitales génotypiques

A - Notion de fréquence

B - Les principales anémies hémolytiques congénitales génotypiques

2 - Les anémies hémolytiques extra-globulaires ou acquises

A - Les anémies directement hémolytiques

B - Les anémies indirectement hémolytiques ou immunologiques

a - la maladie hémolytique périnatale

b - les anémies hémolytiques par auto-anticorps

C - Les anémies dues à une déficience enzymatique congénitale des hématies sensibles à certaines agressions.

3 - Physio-pathologie de la formation des calculs pigmentaires dans les anémies hémolytiques.

II - Les facteurs de stase biliaire susceptibles de se compliquer de lithiase chez l'enfant

1 - les anomalies congénitales de la vésicule

A - anomalies de forme

B - anomalies de situation

2 - les anomalies congénitales mineures de la région cervico-cystique

3 - les obstructions des voies biliaires par les parasitoses

4 - le pseudo-kyste du cholédoque

5 - les anastomoses pour atrésie des voies biliaires.

ETIOLOGIE ET PHYSIO-PATHOLOGIE

DE LA LITHIASSE BILIAIRE CHEZ L'ENFANT

Il n'est pas dans notre intention de passer en revue toutes les théories étiologiques de la lithiasse biliaire. Nous avons vu le rôle du sexe, de l'hérédité, de l'infection, des troubles du métabolisme plus ou moins bien connus. Deux facteurs étiologiques semblent particulièrement intéressants chez l'enfant : l'hyperhémolyse des globules rouges, et les affections susceptibles d'entraîner une stase dans les voies biliaires, nous les étudierons successivement.

I - LES PROCESSUS HEMOLYTIQUES POUVANT SE COMPLIQUER DE LITHIASSE BILIAIRE

1 - Les anémies hémolytiques congénitales génotypiques

A - La fréquence de la lithiasse biliaire est difficile à apprécier dans les anémies hémolytiques congénitales. Les statistiques portent sur peu de cas, donnent des résultats variables, expliqués par des explorations radiologiques plus ou moins poussées, les âges différents auxquels sont vus les malades et la non homogénéité du matériel. Pour être valable chez l'enfant une statistique devrait comporter : une bonne opacification de toutes les voies biliaires, une surveillance et un bilan radiologique complet de tous les cas jusqu'à l'âge de 15 ans, une distinction entre les formes homozygotes, hétérozygotes et minimes.

En effet, l'apparition de lithiasse est fonction de la durée du processus hémolytique, de son intensité, de la possibilité ou non d'un traitement à visée pathogénique. Elle a d'autant plus de chance de se produire que le début de la maladie est survenu précocement et que l'âge de l'enfant

est avancé, qu'il s'agit d'une forme grave, ou d'une forme homozygote, que contrairement au cas de la maladie de Minkowski-Chauffard la splénectomie est inefficace.

B - Les principales anémies hémolytiques congénitales génotypiques sont :

- la maladie de Minkowski-Chauffard
- la drépanocytose
- la maladie de Cooley ou thalassémie majeure
- l'elliptocytose
- les hémoglobinopathies
- l'anémie hémolytique génotypique non sphérocytaire

a - La Maladie de Minkowski-Chauffard

Décrite la première (1900-1907) elle est de loin la plus fréquente en France. Elle se manifeste le plus souvent au cours de l'enfance ou de l'adolescence par une anémie chronique avec ictère discret et splénomégalie modérée, parfois surviennent des poussées de déglobulinisation.

Les signes hématologiques principaux sont : la microsphérocytose et la diminution de la résistance globulaire aux solutions hypotoniques.

Elle se transmet comme un caractère mendélien dominant, le traitement électif est la splénectomie et les résultats éloignés sont très favorables.

α - Fréquence de la lithiase biliaire dans la maladie de Minkowski-Chauffard

- La plus importante statistique récente trouvée est celle de Bates en 1952. Rassemblant 152 observations, il en conserve 93 suffisamment étudiées et trouve 40 cas de lithiase biliaire ; soit un pourcentage de 43 % qui se répartissent comme suit :

	Nbre de malades	Nbre de lithiases	%
- de 0 à 10 ans	19	1	5 %
- de 10 à 20 ans	11	5	45 %
- de 20 à 30 ans	16	8	50 %
- de 30 à 40 ans	13	6	46 %
- de 40 à 50 ans	13	7	54 %
- de 50 à 60 ans	13	9	69 %
- de 60 à 70 ans	4	3	75 %
- au delà de 70 ans	2	1	50 %

- On voit donc que la fréquence de la lithiase biliaire dans la maladie de Minkowski-Chauffard augmente avec l'âge c'est à dire avec la durée du processus hémolytique, et qu'elle est rare dans l'enfance.

- Diamond en 1932 trouve dans sa série de 25 cas de Minkowski-Chauffard chez l'enfant 2 cholécystites lithiasiques.

- Walker en 1957 en trouve 3 sur 42 cas.

- Estager dans sa thèse en 1952 étudie les 13 enfants d'un malade dont l'âge s'échelonne de 4 à 23 ans, six d'entre eux ayant moins de 15 ans, il ne trouve pas un seul cas de lithiase biliaire, tous les enfants ont été splénectomisés sauf une fille de 23 ans.

- On peut d'ailleurs se demander, la maladie étant maintenant bien connue, les enfants davantage suivis, et le diagnostic fait beaucoup plus précocement si la splénectomie pratiquée de bonne heure ne va pas réduire le nombre des lithiases biliaires chez l'enfant.

β - Il y a des cas cependant où la lithiase fait découvrir la maladie primitive, et chez l'enfant l'on sait qu'il faut rechercher systématiquement devant tout calcul biliaire une anémie hémolytique congénitale et avant tout en France une maladie de Minkowski-Chauffard.

Y - Inversement et malgré sa rareté il faut devant toute maladie de Minkowski-Chauffard rechercher une lithiase biliaire car elle peut être précoce et est très souvent latente. C'est à dire qu'il faut pratiquer une radio simple de l'hypochondre droit. Si elle est négative ne pas s'en tenir là mais demander une cholécystographie par voie orale ; et si la voie biliaire principale n'est pas bien visible faire pratiquer une cholangiographie intra-veineuse, car comme nous le verrons une grande partie des calculs pigmentaires ne sont pas opaques aux rayons X, et si les cas de lithiase de la voie principale sont très rares, ils existent.

Or, en parcourant les observations publiées dans la littérature on s'aperçoit que cette exploration n'est pas toujours faite ; ou souvent incomplètement, seul le cliché simple étant demandé.

Nous avons personnellement examiné 17 dossiers de maladie de Minkowski-Chauffard chez l'enfant sans trouver une seule lithiase mais il n'avait été demandé une radio sans préparation que dans 8 cas, et trois fois l'examen négatif n'avait pas été complété par une opacification de la vésicule.

Cette exploration radiologique devrait donc être systématique, à plus forte raison s'il est décidé une splénectomie. Or, sur 8 malades ayant subi cette intervention, elle n'a été pratiquée que cinq fois ; et l'on ne retrouve l'exploration des voies biliaires mentionnée dans le compte-rendu opératoire que dans trois cas où justement l'exploration radiologique avait prouvé l'absence de lithiase biliaire. Nous voulons bien croire que dans les autres cas l'exploration a été faite, et qu'elle n'a pas été mentionnée parce que négative.

Il est donc plus prudent de pratiquer une incision qui convienne à la splénectomie, à l'exploration des voies biliaires, et éventuellement à leur traitement ; c'est pour ces raisons que les chirurgiens font pratiquement toujours une médiane sus-ombilicale.

S'il existe une lithiase biliaire doit-on pratiquer une cholangiographie per opératoire ? Pemberton en 1931 sur 118 splénectomies n'a pas trouvé un seul calcul du cholédoque ; mais il ne disposait pas de la cholangiographie par voie veineuse et de la cholangiographie per opératoire, et l'on connaît les limites de l'exploration manuelle de la voie biliaire principale.

Comme nous le verrons plus loin la lithiase de la voie principale chez l'enfant est plus rare que chez l'adulte ; on la rencontrerait environ dans 10 % des cas ; ce chiffre ne fait donc pas de la cholangiographie per-opératoire une nécessité aussi impérieuse que chez l'adulte.

b - La Drépanocytose (1910) est particulière à la race noire et aux pays de métissage.

L'âge moyen du premier symptôme serait pour Scott qui a étudié 37 enfants atteints de Sicklanémie (c'est à dire de forme grave homozygote, la plus intéressante pour nous) 3 ans 1/2.

L'enfant présente une anémie hémolytique souvent sévère, accompagnée de douleurs osseuses, d'accidents fébriles, d'arthralgies, parfois d'une splénomégalie. L'évolution peut être émaillée de thromboses périphériques ou centrales, d'infarctus viscéraux en particulier rénal et splénique ; elle est plus ou moins rapidement mortelle.

Les principaux critères hématologiques de la maladie sont : l'aspect en faucille des hématies, soit spontanément soit provoqué (test de falciformation au bisulfite) ; la présence d'une hémoglobine anormale dite S représentant environ 80 % de l'hémoglobine dans cette forme majeure. La splénectomie est en principe inefficace.

α - Fréquence de la lithiase biliaire dans la Drépanocytose

- Scott en 1951 étudie 37 enfants noirs, 27 garçons, 10 filles, atteints de forme homozygote ; il ne mentionne qu'une seule

lithiase dépistée sur un cliché de l'abdomen sans préparation chez un garçon de 12 ans.

- Kamlet dans sa thèse en 1959 étudie 25 drépanocytoses âgées de 4 mois à 38 ans, 10 d'entre elles ayant moins de 15 ans ; il ne mentionne pas de lithiase chez l'enfant mais chez trois adultes âgés respectivement de 31, 26 et 36 ans.

Mais ces deux auteurs ne précisent pas si la lithiase biliaire a été systématiquement recherchée. Beaucoup plus intéressantes sont les statistiques de Weens et de Mintz.

- Weens en 1945 fait l'autopsie de 44 malades et trouve 12 lithiases dont 8 chez l'homme, voici ses résultats en fonction de l'âge :

<u>âge</u>	<u>nombre de malades</u>	<u>nombre de lithiases</u>
0 à 10 ans	12	0
11 à 20 ans	9	2
21 à 30 ans	15	5
31 à 40 ans	8	5

L'on retrouve donc comme dans la maladie de Minkowski-Chauffard la même progression du nombre de lithiases en fonction de l'âge. Weens comparant ces chiffres avec la fréquence de la lithiase biliaire chez le noir d'après les statistiques de Jaffé :

- 0 % jusqu'à l'âge de 20 ans
 - 0 % chez l'homme 3,3 % chez la femme de 21 à 30 ans
 - 0,7 % " 7,5 % " " " de 31 à 40 ans

conclut en ces termes : toute lithiase biliaire chez le noir en dessous de 40 ans doit faire rechercher les signes d'une drépanocytose.

- Mintz en 1955 a recherché systématiquement, par la radio sans préparation de l'hypochondre droit et par la cholécystographie orale, la lithiase biliaire chez 21 malades atteints de drépanocytose et âgés de 3 ans 1/2 à 16 ans.

Il obtint une bonne opacification vésiculaire chez tous ces malades sauf chez une fille de 10 ans, et trouva 2 cas de lithiase soit un pourcentage de 9,5 %.

Il compare ce résultat avec celui de Weens qui rapportait le même nombre de cas (2 sur 21 cas âgés de 0 à 20 ans) et conclut à l'équivalence de la recherche clinique et des constatations nécropsiques.

β - Rapport de la lithiase biliaire et des crises douloureuses abdominales dans la drépanocytose.

Elles intéressent le radiologiste qui peut être amené à pratiquer des clichés de l'abdomen pour ces syndrômes abdominaux aigus. Leur étiologie est mal connue : il s'agirait d'hémorragies, d'infarctus viscéraux, mais la lithiase biliaire semble rarement en cause.

- Tolimson en 1945 a pratiqué l'autopsie de 11 malades (âgés de 6 mois à 18 ans) décédés de crises abdominales aiguës au cours d'une drépanocytose. Il n'a trouvé qu'un seul cas de lithiase chez une panaméenne qui ne s'était jamais plainte de troubles vésiculaires et ignorait sa maladie.

- Mintz pense que si l'association lithiase vésiculaire crises abdominales aiguës est possible la responsabilité de la lithiase est minime car tous les malades n'ont pas de calculs et en cas de lithiase ils continuent fréquemment à souffrir après cholécystectomie.

c - La maladie de Cooley (1925) ou thalassémie majeure s'observe essentiellement chez les habitants des pays du bassin méditerranéen ou chez leurs émigrants. Elle se transmet sur le mode dominant à pénétrance variable ; c'est une maladie rare mais grave, la survie n'atteint guère plus de 10 à 20 ans. Elle se révèle chez le nourrisson ou dans la première enfance, le trait dominant est l'anémie intense hypochrome ; la splénomégalie est très importante, le visage présente souvent l'aspect mongoloïde, il existe un net

vrai que cette affection est rare et méconnue, que dans la majorité des cas il n'y a pas de poussées hémolytiques sévères.

e - Notre enquête a été également négative dans les hémoglobinoses isolées récemment, hémoglobinoase c en 1950, E en 1954 pour citer les principales. Mais nous présenterons à la fin de ce travail une belle observation d'hémoglobinopathie de nature inconnue compliquée de lithiase vésiculaire.

f - L'anémie hémolytique génotypique non sphérocytaire a été différenciée de la maladie de Minkowski-Chauffard dès 1939 par Thompson.

Son tableau clinique est comparable à celui de la maladie de Minkowski-Chauffard, elle en diffère par l'absence de sphérocytose (les globules rouges sont du type normo ou macrocytaire), une résistance globulaire aux solutions hypotoniques normale, la destruction des globules rouges marqués qui ne se fait pas dans la rate expliquant l'inefficacité de la splénectomie. La maladie se transmet le plus souvent sur le type mendélien dominant.

- Crosby en 1950 étudiant une famille entière atteinte de cette maladie mentionne deux lithiases : son observation n° 5, une femme de 45 ans, son observation n° 10 correspondant au frère du malade âgé de 34 ans dont les calculs avaient été dépistés quelques années auparavant.

- Cabanes en 1956 dans son importante thèse ne signale aucun cas de lithiase biliaire.

- Guy Seillé en 1960 rapporte le cas d'une femme de 41 ans atteinte d'une lithiase du cholédoque ayant entraîné un syndrome d'obstruction typique.

- Nous n'avons trouvé qu'une observation se rapprochant d'un peu plus près de l'enfant, celle de Mme Le Sam qui fit sa thèse en 1960 sur un cas d'anémie hémolytique congénitale non sphérocytaire compliqué d'une lithiase vésiculaire chez une femme de 22 ans.

2 - Les anémies hémolytiques extra-globulaires ou acquises

On les divise en 3 catégories :

A - celles où le facteur étiologique est directement hémolytique

B - celles où le facteur étiologique est indirectement hémolytique, agissant par la formation d'anticorps plasmatiques ; ce sont les anémies immunologiques.

C - celles où le facteur étranger n'agit qu'à cause d'une déficience enzymatique congénitale des hématies sensibles à certaines agressions.

A - Anémies provoquées, de cause directement hémolytique entraînant une hémolyse brutale intra-vasculaire.

Elles sont dues à des poisons chimiques, végétaux, champignons fougère mâle, animaux, venins, à des toxines microbiennes.

Dans tous ces cas, il s'agit d'accidents aigus et nous n'avons pas trouvé de lithiase biliaire.

B - Les anémies immunologiques

Elles se divisent en deux groupes : les anémies hémolytiques dues à des iso-anticorps, notamment la maladie hémolytique péri-natale, et les anémies dues à des auto-anticorps.

a - La maladie hémolytique périnatale

α - Dans la maladie hémolytique du système O AB notre enquête est restée négative.

β - Par contre nous avons trouvé plusieurs observations de lithiase biliaire dans la maladie hémolytique du système Rh.

Cette dernière est beaucoup plus fréquente que la forme précédente. Statistiquement 5 % des ménages présentant une incompatibilité Rh voient leurs enfants atteints et seulement après sensibilisation, parfois par des injections de sang incompatible, plus souvent par des grossesses répétées. Le conflit dans l'organisme de l'enfant entre ses propres globules

rouges Rh + et les anticorps maternels anti Rh peut débiter in utero plus ou moins tôt après le 4ème mois, il ne se terminera ... si l'enfant naît vivant, qu'après l'élimination des anticorps maternels, au plus tard vers la 6ème semaine. C'est vraisemblablement pendant toute cette période d'hyperhémolyse que peuvent prendre naissance les calculs pigmentaires, et bon nombre de lithiases du nouveau-né citées dans les statistiques anciennes devaient être dues à côté de malformations graves des voies biliaires, à une incompatibilité par facteur Rh.

Les traités mentionnent comme complications :

- l'ictère grave
- surtout l'ictère nucléaire avec ses redoutables séquelles
- "Le syndrome de bile épaisse" réalisant un tableau d'ictère obstructif habituellement régressif.
- et les cas très exceptionnels de cirrhose cholestatique où les déchets de l'hémolyse formeraient de véritables calculs bilio-hématiques avec obstruction des voies biliaires extra-hépatiques.

Mais ces mêmes ouvrages ne mentionnent pas la lithiase biliaire.

- Lightwood et Bodian en 1946 rapportent l'histoire d'un nourrisson qui présenta à l'âge de 2 mois 1/2 un ictère de type obstructif. Admis à l'Hôpital il est emporté par une toxicose avant que l'on ait pu intervenir. A l'autopsie l'on trouva une vésicule de taille normale contenant du sable pigmentaire et 4 petits calculs bruns siégeant dans le cystique et le cholédoque. Lightwood commentant cette observation pense que les chirurgiens intervenant pour "un syndrome de bile épaisse" doivent de temps en temps chasser des calculs véritables, lors de la désobstruction des voies biliaires par ces dépôts de bile constituants de véritables thrombus.

- Walker en 1957 signale 2 cas de lithiase biliaire dans une série de 29 enfants ayant présenté une incompatibilité sanguine foeto-maternelle.

- Plus récemment Sorge en janvier 1962 publie l'observation d'un garçon ayant subi une exo-transfusion à la naissance pour incompatibilité sanguine foeto-maternelle ; la lithiase fut découverte seulement à 14 ans, après cholécystographie orale qui mit en évidence une collection de calculs vésiculaires.

b - Les anémies hémolytiques par auto-anticorps

Ces auto-anticorps résultent de l'immunisation du malade contre ses propres hématies et répondent à des antigènes, nés dans l'organisme, sous l'influence de sensibilisation, dont beaucoup sont encore inconnues.

Ces anémies sont rares chez l'enfant, à titre de comparaison voici les chiffres que nous avons relevé :

17 maladies de Minkowski-Chauffard

14 maladies de Cooley

pour 4 anémies par auto-anticorps.

La lithiase pigmentaire est une complication fréquente des formes chroniques évoluant par poussées successives pouvant s'éta-ger sur des années. Dreyfus, Dausset et Vidal la trouve chez trois malades sur six, elle serait souvent complètement muette. Nous devons avouer que nous n'avons pas trouvé d'observations rapportées dans la littérature chez l'enfant.

c - Les accidents de la primaquine, des sulfamides, du P.A.S., du favisme sont en fait des formes aiguës d'anémie hémolytique avec hémoglobinurie où le problème de la lithiase biliaire ne se pose pas.

3 - Physio-pathologie de la formation des calculs pigmentaires dans les anémies hémolytiques

A - Il existe 2 mécanismes d'hyperhémolyse :

a - Les hémolyses par fragilité anormale héréditairement transmise du globule rouge :

- Maladie de Minkowski-Chauffard
- Hémoglobinopathies
- Anémie hémolytique congénitale non sphérocytaire

Dans la maladie de Minkowski-Chauffard, le microsphérocyte plus perméable à l'osmose est déformé par une sorte de gonflement, stade prémonitoire de son éclatement. Il va donc se trouver facilement emprisonné dans les rets spléniques pour subir l'action hémolytique des cellules réticulaires, d'où l'intérêt de la splénectomie.

Dans les hémoglobinopathies, la fragilisation de l'hématie est due à l'altération de l'hémoglobine aboutissant à une plus faible survie et une moindre solidité.

Dans l'anémie hémolytique congénitale non sphérocytaire, bien qu'il n'y ait pas de microsphérocyte, l'hémoglobine anormale, c'est à une tare globulaire comme le montre le test de survie des hématies qu'est due l'hyperhémolyse.

Ainsi quel que soit le point de départ de la vulnérabilité essentielle de l'hématie, la plupart des maladies hémolytiques congénitales s'expliquent par une méiopragie du globule lui-même.

b - Les hémolyses par agressions antiglobulaires

Nous avons vu leurs mécanismes au début du paragraphe se concernant les anémies hémolytiques extra-globulaires ou acquises.

- B - Quel que soit le mécanisme de l'hyperhémolyse il y a rupture de l'équilibre entre la rapidité de formation du pigment en dehors du foie (d'où augmentation de la bilirubine libre caractéristique des ictères par hémolyse) et la rapidité d'élaboration et d'excrétion par les cellules du foie de la bilirubine glycuro-conjuguée. La bile secrétée par le foie, abondante, riche en pigments biliaires, présente donc les conditions favorables à la naissance des calculs pigmentaires. C'est ainsi

que Bérard, Mallet-Guy et Clavel notaient en 1928, lors d'un drainage chirurgical d'une maladie de Minkowski-Chauffard, 200 à 300 cc par jour d'une bile très foncée avant splénectomie, alors qu'après l'intervention il ne s'écoulait plus que 40 à 80 cc d'une bile plus claire.

II - LES FACTEURS DE STASE BILIAIRE SUSCEPTIBLES DE SE COMPLIQUER DE LITHIASSE CHEZ L'ENFANT

1 - Les anomalies congénitales de la vésicule

Gross en 1936 à propos d'un cas personnel, une vésicule double, passe en revue 148 cas d'anomalies congénitales publiées dans la littérature, en mentionnant à chaque fois le nombre de lithiases biliaires trouvées. Bien que l'âge ne soit pas toujours indiqué, que l'enfant ne soit pas toujours intéressé, nous rapporterons de l'ensemble de ce travail, car les anomalies congénitales de la vésicule par les troubles d'évacuation qu'elles peuvent entraîner sont des causes favorisantes de lithiasse biliaire chez l'enfant.

A - Les anomalies de forme de la vésicule

a - Les vésicules doubles

Il s'agit d'anomalies où chaque vésicule et chaque cystique sont séparés ; Gross mentionne 28 cas, dont 22 bien analysés ; il distingue :

- 7 cas de vésicule double avec un cystique en Y
- 5 cas de vésicule double, ayant chacune un cystique se terminant dans la voie biliaire principale
- des vésicules doubles où l'une possède un cystique venant directement du foie
- des vésicules normales associées à des vésicules accessoires partiellement enfouies dans le lobe droit, et communiquant avec la voie biliaire principale.
- des vésicules accessoires situées sous le lobe gauche, et se drainant dans la branche gauche du canal hépatique.

- des vésicules accessoires situées dans le petit épiploon et se terminant dans le cholédoque.

Sur ces 28 cas Gross trouve 10 lithiases vésiculaires dont un cas associé à une lithiase de la voie principale, 6 fois la lithiase intéressait simultanément les 2 vésicules. L'âge des sujets s'échelonne de 19 à 69 ans ; mais la jeune femme de 19 ans souffrait de douleurs nocturnes de l'hypochondre droit depuis 9 ans.

b - Les vésicules bilobées

Il s'agit de vésicules partiellement divisées avec cystique commun. D'après Gross cette anomalie serait rare chez l'homme ; il n'en mentionne que 6 cas.

- Ou le contour vésiculaire externe est normal, la division étant due à un septum intra-vésiculaire longitudinal, formant 2 chambres communiquant par leur extrémité infundibulaire
- Ou la division vésiculaire est partielle, intéressant : le fundus, le corps voire l'infundibulum, le col étant commun.
- Sur les 6 cas, âgés de 42 à 56 ans, Gross trouve 2 lithiases vésiculaires.

c - Les diverticules de la vésicule

Ils peuvent siéger au niveau du col, du corps du fundus ; 9 observations sont mentionnées de 23 ans à 48 ans, avec une lithiase au niveau d'un diverticule du corps.

d - L'absence de vésicule

L'auteur rapporte 38 cas où l'absence de vésicule était la seule anomalie ; dont 10 avec lithiase de la voie biliaire principale, trois se trouvaient chez l'enfant et ne s'étaient jamais manifestées, leur découverte fut faite à l'autopsie le décès étant dû à une maladie intercurrente.

e - Malformations diverses de la vésicule

α - Vésicule en bonnet phrygien : la majorité des auteurs en font une variété anatomique, que l'on retrouverait dans 2 % des cas, sans lui accorder une valeur pathologique. Nous avons personnellement trouvé dans la littérature deux cas associés à une lithiase.

. Celui d'Ulin en 1951 : un garçon de 13 ans ayant fait des crises de colique hépatique typiques, une cholécystographie par voie orale découvrit de nombreux calculs transparents dans une vésicule en forme de bonnet phrygien ; et à l'intervention l'opérateur trouva un cholédoque dilaté contenant deux petits calculs pigmentaires muriformes.

. L'autre observation plus récente de Sorge en 1962, est celle d'une fillette de 14 ans dont la vésicule mal remplie contenait de nombreux calculs radio-transparents.

β - Vésicule rudimentaire hypoplasique.

B - Les anomalies de situation de la vésicule :

a - La vésicule intra hépatique est entièrement entourée de tissus hépatique ; Gross en rapporte 5 cas dont 2 avec lithiase sans mentionner l'âge des malades.

b - Vésicule à gauche

Le cystique se jette parfois dans la branche gauche du canal hépatique, 7 cas dont 1 avec lithiase.

c - Vésicule antéro-postérieure, située sous la partie postérieure du lobe droit du foie, 5 cas de 23 à 75 ans dont 2 avec lithiase.

d - Vésicule en position transverse : 2 cas âgés de 27 et 28 ans dont 1 avec lithiase.

e - Mobilité anormale de la vésicule :

Elle est liée à une anomalie du péritoine hépato-vésiculaire ; qui au lieu de plaquer la vésicule dans sa fossette hépatique, la laisse flotter à distance par l'intermédiaire d'un mésocyste plus ou moins haut. Ce mésocyste peut être limité au col vésiculaire, au seul pédicule cystique, ou étendu à la totalité du cholécyste.

Cette anomalie prédispose à la torsion vésiculaire, à plus forte raison s'il existe un hydrocholécyste associé ; par contre le rôle de la lithiase est discuté. La mobilité anormale de la vésicule semble favoriser l'apparition de lithiase, puisque Gross sur 50 cas, âgés de 11 à 80 ans, trouve 9 lithiases biliaires.

On voit donc que toutes ces anomalies vésiculaires sont facteurs de lithiase. Il faut tenir compte cependant : de la date du travail de Gross : 1936, la majorité des cas sont des découvertes opératoires ou nécropsiques (l'opacification des voies biliaires datant de 1924) et de la latence de la lithiase vésiculaire chez l'enfant. Il est donc vraisemblable que ces chiffres sont inférieurs à la réalité.

2 - Les anomalies congénitales mineures de la région cervico-cystique

En présence d'une lithiase biliaire chez l'enfant il faut rechercher tous les stigmates d'un processus hémolytique actuel ou ancien. Lorsque l'enquête est négative, lorsque l'examen radiographique des voies biliaires ne révèle pas d'anomalies grossières susceptibles d'expliquer la lithiase, on doit tout mettre en oeuvre afin de découvrir une anomalie congénitale mineure de la région cervico-cystique. Anomalie de forme du cystique, long et coudé, ou au contraire rectiligne ; anomalie de dimension de sa lumière : système valvulaire anormal, diaphragme muqueux, rétrécissement plus ou moins long, aplasie du col et du cystique.

L'attention peut déjà être attirée par des anomalies de l'imprégnation de la vésicule, surtout de l'évacuation lente, incom-

plète, donnant au maximum la vésicule bille ; parfois par l'aspect anormal du cystique, bien visible sur plusieurs clichés d'évacuation. En fait une mauvaise imprégnation et évacuation est banale au cours de la lithiase biliaire ; et la preuve de l'affection congénitale de la région cervico-cystique sera faite lors de l'intervention chirurgicale, et surtout lors de l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire.

Au cours de l'opération une simple pression sur le fond de la vésicule montrera la gêne à l'écoulement. L'emploi de la radiomanométrie per-opératoire, outre l'aspect morphologique de la voie accessoire, mettra en évidence une hypertonie cystique organique, associée ou non à des troubles fonctionnels. La cholécystectomie sera faite si possible sans ouvrir la vésicule, afin que l'anatomopathologiste dispose d'une pièce peu traumatisée, facile à préparer en vue de l'examen microscopique avec coupes nombreuses du canal cystique. Grâce à ces examens successifs, à la collaboration des différents opérateurs il sera possible d'arriver au diagnostic d'anomalie congénitale mineure de la région infundibulo-cervico-cystique.

Nous avons trouvé dans la littérature 7 observations associées à une lithiase vésiculaire chez l'enfant. Certaines sont malheureusement incomplètes ; il manque parfois la preuve formelle c'est-à-dire l'examen histologique, nous y reviendrons au chapitre d'anatomopathologie.

3 - Les obstructions des voies biliaires par les parasitoses

Il s'agit avant tout d'ascaris. L'ascaridiose hépato-biliaire est une affection rare, on estimait à 300 le nombre des cas publiés en 1939. C'est une complication de l'ascaridiose intestinale haute et massive, les jeunes vers remontant du duodénum dans les voies biliaires. Dans la 1/2 des cas, ils siègent dans le cholédoque, puis dans le canal hépatique et ses ramifications intra-glandulaire ; la localisation cystique et vésiculaire étant beaucoup plus rare.

La lithiasse biliaire est une complication fréquente de l'ascaridiose hépato-biliaire ; en 1923, Bertone estimait qu'elle était associée dans 73 % des cas. On sait que toute affection des voies biliaires chez un enfant ou un adolescent doit faire penser à l'ascaridiose (Vierordt, Lenormant). L'étiologie de la lithiasse sera prouvée grâce à l'augmentation de l'éosinophilie sanguine, la recherche des oeufs, la possibilité d'expulsion d'ascaris par voie haute, la mise en évidence des vers sur un transit du grêle ; nous verrons plus loin l'aspect particulier des calculs.

Guilleminet et Gayet en 1935 ont publié dans le Lyon Médical l'observation d'une cholécystite aigue calculeuse d'origine ascaridienne chez l'enfant.

4 - Le Pseudo-kyste du cholédoque

C'est une maladie rare, en 1946 Shallow en dénombrait 190 observations. Elle survient dans le sexe féminin dans les 3/4 des cas et se révèle le plus souvent avant 25 ans, avec une particulière fréquence entre 2 et 5 ans, par une masse sous-hépatique palpable, un ictère "intermittent" obstructif, des douleurs abdominales. La taille du pseudo-kyste est variable, le plus souvent du volume d'une orange. En raison de la stase biliaire existante, due au rétrécissement cholédocien sous kystique, nous avons été surpris sur le nombre de cas publiés chez l'enfant de ne pas trouver de lithiasse biliaire rapportée.

Decourtis dans sa thèse en 1951, ne relève qu'un cas douteux de lithiasse du cholédoque chez un sujet de 25 ans.

En 1956, Tsardakas, à l'occasion de trois cas personnels, analyse 57 cas publiés dans la littérature et ne mentionne que deux lithiases : l'une chez une femme de 34 ans, l'autre chez une femme de 27 ans qui souffrait depuis l'enfance ; la cholécystographie orale était négative, une anastomose kysto-duodénale fut pratiquée. Six mois plus tard, une réintervention fut nécessaire pour sténose de l'anastomose, et le chirurgien découvrit plusieurs

calculs en amont. Nous avons mentionné le pseudo-kyste du cholédoque, comme susceptible de favoriser la lithiase biliaire chez l'enfant, parce que nous n'avons pas la prétention d'avoir étudié tous les cas publiés, qu'il est difficile dans les cas rapportés, de savoir la date d'apparition de la lithiase ; enfin, parce que chez l'enfant, comme dans l'observation de cette femme de 27 ans, les incidents lithiasiques de l'anastomose kysto-duodénale sont certainement possibles.

- 5 - C'est dans le même ordre d'idées, que nous mentionnerons, selon la classification de B. Duhamel, les cas d'atrésie des voies biliaires susceptibles d'être opérés, type III (atrésie localisée au cholédoque et à la voie accessoire, 8 cas sur 112, de Dahl Iversen), IV (atrésie complète du seul cholédoque, 31 cas sur 112) et VI (atrésie ou sténose basse du cholédoque, pouvant être accompagnée de dilatation kystique).
-

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

DE LA LITHIASSE BILIAIRE CHEZ L'ENFANT

I - Tous les auteurs s'accordent pour lui reconnaître une grande latence :

- 1 - Certains cas sont découverts par hasard sur une radiographie simple ayant pour but d'explorer une région voisine ; il s'agit de lithiases positives.

Babitt en 1956 en rapporte 2 observations.

- Celle d'une petite fille de 3 ans, ayant subi une urographie intra-veineuse pour une infection des voies urinaires. Sur les clichés on découvre une opacité de la région vésiculaire, puis une vésicule exclue par voie orale, la lithiasse étant affirmée au cours d'une cholécystectomie.
- L'autre chez une jeune fille de 13 ans radiographiée pour scoliose. Ni l'une ni l'autre ne s'étaient jamais plaintes de troubles hépato-biliaires. A noter chez la seconde une intervention à l'âge de 2 mois pour sténose du pylore.

- 2.- D'autres cas sont découverts lors d'une recherche systématique en cas d'anémie hémolytique avant tout, nous en avons déjà parlé, nous n'y reviendrons pas.

- 3 - Certaines sont des découvertes d'autopsie, alors que l'enfant est décédé d'une affection intercurrente et ne s'est jamais plaint de troubles vésiculaires ; nous avons vu, dans le chapitre consacré à l'historique, le rôle des découvertes nécropsiques dans les premières statistiques.

- 4 - Mais souvent cette latence n'est qu'apparente, et un interrogatoire fouillé, de la lithiasse révélée à l'âge adulte, retrouvera des

petits signes datant de l'enfance.

Potter en 1938 écrivait : "une grande majorité de cas d'affections vésiculaires de la 3ème ou 4ème décade, donne une histoire clinique dont on retrouve certains symptômes dans la première ou seconde décade". Plusieurs faits peuvent expliquer cette carence.

- . L'enfant n'est pas toujours en âge de s'exprimer correctement, et il analyse moins bien ses symptômes.
- . La pathologie biliaire est rare dans l'enfance, le médecin n'y songe pas, et met l'affection sur le compte d'une maladie plus courante.
- . Enfin, et cette raison est liée à la précédente, le pédiatre n'a pas encore l'habitude de demander une exploration radiologique des voies biliaires, alors que cet examen ne pose pas de problèmes particuliers et donne actuellement d'excellents résultats, nous y reviendrons.

II - Symptômes pouvant faire découvrir une lithiase biliaire chez l'enfant

1 - La crise de colique hépatique :

Elle peut être typique comme chez l'adulte, il s'agit souvent dans ce cas de grands enfants.

Gross dans son traité de chirurgie infantile, insiste sur plusieurs caractères particuliers. La topographie de la douleur moins précise que chez l'adulte ; "accès périodiques douloureux de la région abdominale supérieure souvent accompagnés de nausées, parfois de vomissements". Ses irradiations moins caractéristiques, "il est rare que l'enfant se plaigne de douleurs postérieures à irradiations scapulaires". Enfin sur l'examen physique plus pauvre que chez l'adulte.

Dans un certain nombre de cas le diagnostic est facilité par la découverte d'épisodes semblables dans les antécédents, et surtout de signes de rétention biliaire : petit subictère, urines foncées, légère décoloration des selles. Mais comme chez l'adulte

il y a des formes frustes, et nous avons noté de nombreuses fois dans les observations publiées, une simple gêne survenant périodiquement, et s'accompagnant d'une intolérance aux graisses et au chocolat.

2 - La cholécystite aiguë lithiasique

A - Le diagnostic peut être posé avant l'intervention, parce qu'il existe des antécédents de colique hépatique, de subictère, parce que le chirurgien a la chance de palper une masse sous hépatique, ou qu'un cliché sans préparation montre un calcul spontanément visible.

B - Souvent on intervient avec le diagnostic d'appendicite sous hépatique. C'est l'erreur la plus fréquente, nous l'avons retrouvée dans de nombreuses observations.

Parfois, le diagnostic est redressé dès l'anesthésie, l'enfant endormi une voussure de l'hypochondre droit apparaît lors des inspirations, ce fait est signalé par plusieurs auteurs. Nous ne citerons que 2 observations de Clavel chez des garçons de 7 et 8 ans opérés avec le diagnostic d'appendicite sous-hépatique, chez les deux il y avait du pus dans la vésicule associé à un calcul pigmentaire noirâtre.

Le plus souvent le diagnostic est redressé à l'intervention, le chirurgien tombant sur une vésicule tendue, inflammatoire.

3 - L'ictère : Il est souvent associé à des crises de colique hépatique, à une cholécystite. Dans la majorité des cas il n'existe pas de lithiasse du choledoque. Ulin en 1951, sur 326 cas de cholécystite chez l'enfant trouve : 241 cas de cholécystite calculeuse, 43 % des cholécystites associées à un ictère, et il mentionne que 92 % de ces cholécystites avec ictère n'ont pas de calcul cholédocien, alors que le chiffre correspondant cité pour l'adulte est de 53 %.

4 - Beaucoup plus rarement la lithiase est découverte lors d'autres complications :

- A - Péritonite biliaire en trois temps par perforation d'un plaston abcédé, observation de Snyder en 1952, chez un nourrisson de deux mois, publiée comme étant le premier cas de la littérature mondiale traité avec succès.
 - B - Hydrocholécyste : observation de Clavel d'une fillette de 13 ans, présentant un hydrocholécyste par calcul du cystique, calcul découvert à l'intervention car radio-transparent, et la vésicule était exclue à la cholécystographie. La ponction ramena 50 cc de bile blanche, une cholécystostomie fut pratiquée après exploration de la voie biliaire principale.
 - C - Pancréatite aigue : observation de Potter et Schmieden, publiée en 1938, chez une fillette de 13 ans présentant une lithiase cholédocienne.
-

PLAN DU CHAPITRE D'ANATOMO-PATHOLOGIE

I - LES CALCULS

- 1 - Les calculs purs
- 2 - les calculs mixtes
- 3 - les calculs combinés

II - LES LÉSIONS ASSOCIÉES

1 - Lésions vésiculaires

- A - Cholécystites discrètes ou discutables
 - a - calculs intra-muraux
 - b - la vésicule fraise
 - c - hydrocholécyste ou mucocèle de la vésicule

B - Les cholécystites aiguës

C - Les cholécystites chroniques

2 - Lésions des voies biliaires

A - Lésions inflammatoires

B - Anomalies congénitales mineures de la région infundibulo-cervico-cystique

3 - Lésions péritonéales

A - Réaction mineure du péritoine

B - Péritonite biliaire généralisée

C - Péritonite biliaire localisée ou plastron avec ses différentes évolutions possibles

4 - Les lésions hépatiques

A - dans la lithiase en général

B - dans le cadre de la maladie de Minkowski-Chauffard

5 - Les lésions pancréatiques

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

DE LA LITHIASSE VESICULAIRE CHEZ L'ENFANT

I - LES CALCULS

Nous ne parlerons ici, que des caractères qui ne sont pas analysables sur un cliché radiographique. Du point de vue constitution chimique Anderson distingue :

1 - Les calculs purs

- A - Calculs pigmentaires purs d'origine hémolytique, ils sont plus lourds que l'eau, de couleur vert foncé ou noirâtre avec des reflets brillants, généralement associés à une bile épaisse et foncée.
- B - Calcul de cholestérol cristallisé, de surface polie, de teinte presque transparente, il est plus léger que l'eau, sa coupe permet de découvrir des stratifications plus ou moins brillantes qui se déposent en rayons de roue.
- C - Calculs de bilirubinate de calcium, moins fréquents, noirs.
- D - Calculs de carbonate de calcium, les plus rares, blanc gris, amorphe.

2 - Les calculs mixtes

La vésicule contenant des calculs mixtes serait toujours frappée de cholécystite chronique, ils sont toujours multiples, leur teinte varie selon leur composition, leur dureté selon leur teneur en calcium.

- A - cholestérol et bilirubinate de calcium
- B - cholestérol et carbonate de calcium

C - Bilirubinate et carbonate de calcium

D - Bilirubinate, carbonate de calcium et cholestérol

Chez l'adulte, ils représentent 80 % des calculs.

3 - Les calculs combinés

Ils sont formés des composants des calculs purs et mixtes, pour le noyau et pour la coque. Ils se verraient surtout chez les personnes âgées. La cholécystite serait constante. Ils représentent 10 % des calculs.

II - LES LESIONS ASSOCIEES

1 - Les lésions vésiculaires

A - Les cholécystites discrètes ou discutables :

a - les calculs intra-muraux : il s'agit de calculs se développant dans les invaginations normales de la muqueuse, dont l'intégrité histologique est parfaite au début. Nous en avons trouvé un cas chez l'enfant, celui de Pratt en 1951. Il s'agit d'une jeune fille de 16 ans présentant depuis la première enfance des épisodes douloureux de l'hypochondre droit, associés à des signes d'ictère par rétention ; une opacification de la vésicule ne montrait pas de lithiase vésiculaire.

L'intervention trouva un cholédoque dilaté, contenant un calcul de 8 mm de diamètre près de l'ampoule. Le compte-rendu d'anatomo-pathologie mentionnait : cholécystite chronique avec calculs intra-muraux de cholestérol, quelques uns atteignant un centimètre de diamètre.

b - la vésicule fraise, ou forme disséminée de cholestérolose

Le chirurgien à l'ouverture de la vésicule, trouve de nombreuses formations polypôides de cholestérol sur toute la surface de la muqueuse. Certains considèrent cette affection comme une lithiase aseptique, d'autres croient à la thèse infectieuse.

c - L'hydrocholécyste ou mucocele de la vésicule
due à la lithiase du cystique ; nous avons déjà mentionné dans les circonstances de découverte, l'observation de Clavel. Dernière le calcul enclavé, la vésicule se laisse distendre par le mucus du chorion ; son liquide clair comme de l'eau de roche peut rester quelque temps stérile. Signalons que Fèvre publia dans la Presse Médicale en 1933, 3 observations d'hydrocholécyste chez l'enfant, dus à une compression externe par adénopathie des voies biliaires, qui furent traités par simple ponction.

B - Les cholécystites aiguës, elles peuvent être :

- catarrhales : 10 cas sur 22 cholécystites aiguës pour Clavel
- suppurées 8 cas sur 22
- gangréneuse 1 cas sur 22
- les 3 autres cas de Clavel étant des cholécystites compliquées, dont nous reparlerons.

C - Les cholécystites chroniques

- Le plus souvent hypertrophiques ; ces cholécystites n'en restent pas moins sujettes aux poussées inflammatoires aiguës,
- plus rarement scléro-atrophiques. La vésicule est rétractée sur la lithiase.

2 - Les lésions des voies biliaires

A - Nous retrouvons à ce niveau, les lésions inflammatoires décrites ci-dessus.

B - Comme nous l'avons annoncé au chapitre étiologique, c'est ici que nous décrirons les anomalies congénitales mineures de la région infundibulo-cervico-cystique ; car la preuve formelle de l'affection est apportée par l'anatomo-pathologiste. Les observations publiées dans la littérature sont malheureusement incomplètes.

a - En 1949 est rapportée dans "The Journal of Pediatrics" de St Louis, l'observation d'un garçon de 5 ans 1/2 présentant une lithiase vésiculaire découverte sur un cliché simple à l'âge de 4 ans. Le compte-rendu de l'intervention, mentionne qu'à l'examen externe de la vésicule il ne semblait pas y avoir de canal cystique, la pièce ouverte l'on découvrit deux calculs, le cystique était pratiquement inexistant, représenté par quelques plis muqueux simulant les valvules de Héister ; la vésicule semblait être réunie directement au cholédoque.

b - Liège et Muzac en 1951 publient l'observation d'une jeune fille de 14 ans, présentant des crises de colique hépatique sans température depuis plusieurs années. Elle rentre en urgence pour cholécystite et signes d'ictère rétentionnel, et est opérée par le Docteur Lortat-Jacob. Le compte-rendu opératoire indique : cholécystite calculeuse, vésicule souple contenant environ 200 calculs jaunes chamois à facettes ; le cystique est épaissi, à lumière très étroite mais non totalement obturée.

c - Forshall en 1954 publie trois observations, et insiste sur l'importance de l'examen histologique du cystique qui doit comporter de nombreuses coupes. Nous ne rapporterons qu'une observation, où il existait un petit calcul dans un diverticule du cystique et, à environ 1,5 cm de la jonction colo-cystique, une striction de type membraneux très étroite ; au-delà le cystique reprenait son calibre normal.

d - Walker en 1957 rapporte le cas d'une petite fille de 9 ans opérée d'une lithiase vésiculaire, la culture de bile était négative ; la vésicule macroscopiquement et histologiquement normale. L'examen histologique du cystique mit en évidence sur une partie de sa longueur, une sténose incomplète d'origine congénitale, car sans processus inflammatoire.

e - Desrosiers en 1960, puellie l'observation d'un garçon de 11 ans, opéré pour lithiase spontanément visible sur une radio sans préparation de l'hypochondre droit. A l'intervention on trouve un cystique long, coudé sur lui-même, les coudures étant fixées par des adhérences anciennes ; l'abouchement du cystique se fait très bas. Compte-rendu anatomo-pathologique : vésicule scléreuse, atrophique, avec imprégnation calcaire, il n'est malheureusement pas parlé du cystique ; nous admettons que l'inflammation est secondaire à l'anomalie congénitale de ce dernier.

Nous voyons donc que sur ces cinq observations, il n'y a pas de compte-rendu anatomo-pathologique microscopique dans trois cas, et que l'un des deux compte-rendus est peu explicite.

3 - Les lésions péritonéales

A - Le péritoine réagit assez vite, il est fréquent de le trouver à l'intervention, oedématisé, souvent recouvert d'un exsudat inflammatoire ; parfois il existe des adhérences sur le tractus digestif dont nous reparlerons.

B - Il peut s'infecter plus gravement et donner une péritonite biliaire généralisée :

a - Péritonite par perforation : comme dans la dernière observation rapportée par Clavel de trois cas de lithiases compliquées parmi 22 cholécystites aiguës.

b - Péritonite par diffusion : observation n°3 de Walker où un nourrisson de 1 an présenta une cholécystite aiguë secondaire à un calcul de la jonction hépatique-cystique, et fit une péritonite staphylococcique.

C - Mais les péritonites biliaires sont le plus souvent localisées. Il y a formation d'un plastron qui se résorbe sous traitement médical ou s'abcède pour donner un phlegmon péri-vésiculaire. Ce phlegmon non incisé peut s'ouvrir :

a - en péritoine libre : c'est la péritonite en 3 temps, comme dans l'observation de Snyder, ou un nourrisson de 6 semaines présentant une lithiasé vésiculaire et cholédocienne, fut opéré pour une péritonite biliaire secondaire à un abcès perforé limité par le foie et les anses intestinales.

b - Ouverture dans un viscère creux, donnant une fistule bilio-digestive, nous n'avons pas trouvé d'observation chez l'enfant.

c - Ouverture en péritoine cloisonné donnant un abcès sous-phrénique, observation n°1 de Clavel, enfant présentant une perforation en péritoine cloisonné lors d'une cholécystite calculeuse post-typhique.

d - Ouverture à la peau : beaucoup plus rarement ; observation n°2 de Clavel, fistulisation à la paroi thoracique d'une cholécystite calculeuse suppurée.

4 - Les lésions hépatiques

A - On sait chez l'adulte, le danger que représente la lithiasé biliaire pour le foie :

a - Hépatite interstitielle de la lithiasé vésiculaire, dont la péricholécystite fibreuse constitue le foyer d'amorce.

b - Surtout dans la lithiasé de la voie principale, hépatite relevant d'une angiocholite aboutir progressivement

c - à la cirrhose biliaire calculeuse, le plus souvent atrophique. Babbitt signale, chez un garçon âgé de 12 ans atteint de cholécystite chronique, la présence d'une cirrhose atrophique.

B - En fait, c'est dans le cadre de la maladie de Minkowski-Chauffard, que les relations entre la lithiasé biliaire chez l'enfant et le foie ont été le mieux étudiées. Il existe une hépatomégalie, une surcharge en hémossidérine des cellules de Kupffer et des cellules hépatiques. Si la possibilité d'une intégrité histologique complète du foie a été vérifiée par

biopsie par Cachera et Piguet chez deux enfants, il existe dans la très grande majorité des cas une hépatite sub aigue, comme l'a bien démontré Bergeret en effectuant lors de splénectomies des biopsies hépatiques. Cette hépatite subaigue peut évoluer par poussées, donnant à l'ictère un type rétionnel transitoire, réalisant l'ictère additionné de Fiessinger ; c'est rare chez l'enfant où la maladie est encore récente et l'hépatite subaigue atténuée. "Le point de départ de la réaction inflammatoire, les espaces portes, semble bien indiquer l'origine angiocholitique de cette réaction, comme on le voit dans les hépatites satellites des cholécystites" R. Cachera.

5 - Les lésions pancréatiques au cours de la lithiase biliaire chez l'enfant

A - On sait que chez l'adulte, la lithiase biliaire, et surtout la localisation vésiculaire, sont responsables de près de la moitié des cas de Pancréatites aiguës hémorragiques, tandis que la localisation cholédocienne, serait à l'origine selon les statistiques, de 40 à 80 % des Pancréatites chroniques.

B - Chez l'enfant nous n'avons retrouvé qu'un cas de Pancréatite aigue publié, celui de Potter et Schmieden en 1938, chez une fillette de 13 ans porteuse de calculs cholédociens.

PLAN DU CHAPITRE

RESULTATS DE L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

I - LES CALCULS BILIAIRES DE L'ENFANT

1 - Généralités

- A - Visibilité des calculs aux rayons X
- B - Forme des calculs
- C - Aspect
- D - Dimensions
- E - Nombre
- F - Groupement et mobilité

2 - Diverses localisations de la lithiase biliaire

- A - Localisation vésiculaire
- B - Localisation cystique
- C - Localisation cholédocienne

3 - Aspects particuliers de la lithiase biliaire selon l'étiologie

- A - Lors des maladies hémolytiques
- B - dans l'ascaridiose

II - LESIONS DES VOIES BILIAIRES ASSOCIEES A LA LITHIASSE

1 - Les aspects morphologiques

- A - de la vésicule
- B - de la région infundibulo-colo-cystique
- C - de la voie biliaire principale

2 - les anomalies de la fonction vésiculaire

- A - vésicule exclue
- B - mauvaise concentration du produit iodé
- C - troubles de l'évacuation après repas gras

- 3 - les troubles fonctionnels et organo-fonctionnels décelés à la radiomanométrie biliaire

III - LES ANOMALIES RADIOLOGIQUES EXTRA-BILIAIRES ASSOCIEES A LA LITHIASSE

- 1 - Anomalies décelées sur le transit gastro-duodéal
 - 2 - Autres signes radiologiques extra-biliaires pouvant être associés à une lithiasse vésiculaire compliquée.
-

RESULTATS DE L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

I - LES CALCULS BILIAIRES DE L'ENFANT

1 - Généralités

A - La visibilité des calculs aux rayons X

Les auteurs sur ce point ne sont pas d'accord, pour certains ils sont le plus souvent radio-opaques donc spontanément visibles, pour d'autres ils sont radio-transparents.

Le désaccord vient :

- a - de la date des publications, dans le temps l'on se contentait le plus souvent d'une radio sans préparation.
- b - de ce que certains auteurs recherchent la lithiase systématiquement et découvrent des calculs non opaques.
- c - alors que d'autres attendent qu'elle se complique, s'infecte ce qui favorise la précipitation de calcium sur les noyaux pigmentaires ou cholestériniques.

En étudiant 31 cas publiés dans la littérature nous avons trouvé les chiffres suivants :

13 fois les calculs étaient négatifs

16 fois opaques

et 2 fois se trouvaient associés des calculs opaques et radio-transparents.

On voit donc que dans près de la moitié des cas, la lithiase ne sera découverte qu'à l'aide d'une opacification vésiculaire.

B - La forme des calculs :

soit arrondie, ovalaire, ou plus caractéristique, polygonale. ce sont les calculs à facettes.

C - L'aspect est variable :

l'opacité ou la clarté peut être homogène, plus évocatrice de lithiase vésiculaire : aspect cerclé, aspect en cocarde, ou beaucoup moins typique : calcification plus ou moins irrégulière de type muriforme.

D - Les dimensions sont extrêmement variables, mais dans l'ensemble voisinent autour de quelques millimètres à 1 centimètre.

E - Le nombre des calculs :

le chiffre de 400 a été rapporté ; Muzac dans son observation en a trouvé 200, Renon 42. Le calcul unique est rare, sur 30 cas où le nombre de calcul était mentionné nous relevons : 6 fois un calcul unique, 9 fois plusieurs calculs, 15 fois de nombreux calculs.

F - La forme de groupement la mobilité dépendent des processus inflammatoires associés, les calculs peuvent être libres, ; à l'opposé on peut observer un amas de calculs opaques dont la morphologie est celle d'une vésicule scléro-atrophique rétractée sur son contenu, nous en rapporterons une observation.

2 - Les diverses localisations de la lithiase biliaire

A - La localisation vésiculaire est la plus fréquente

- Potter en 1938, trouve sur 206 lithiases biliaires, 83 % de localisation vésiculaire.

- Clavel en 1946 sur 60 cas, trouve 68,7 % de lithiase vésiculaire.

B - La localisation cystique est plus rare

a - Potter sur 206 cas indique 9 % de localisation cystique, Clavel sur 60 cas 18 %.

On voit donc que la localisation cystique est beaucoup moins fréquente que chez l'adulte où N. Fiessinger, en additionnant les lithiases cystiques pures et les lithiases associées vésiculaires et cystiques, trouve 8 % et 52 % soit 60 %.

b - Nous avons trouvé plusieurs observations de lithiase cystique dans la littérature : trois d'entre elles, celles de Forshall, de Desrosiers et celle relatée lors d'une présentation de malade rapportée dans "The Journal of Pediatrics" de juin 1949 sont dues à une malformation congénitale du cystique, la quatrième observation celle de Guilleminet provoqua un hydrocholécyste.

C - La localisation cholédocienne est encore plus rare

a - Pour Potter 8 %, 8 % également sur 222 cas de cholécystites lithiasiques pour Ulin en 1951 et 13,3 % pour Clavel. Là encore cette localisation est moins fréquente que chez l'adulte ou N. Fiessinger, en additionnant les lithiases cholédociennes pures et les lithiases associées vésiculaires et cholédociennes, trouve 20 %.

b - Caractères des calculs cholédociens

- Il s'agit souvent de calculs radio-transparents
- le calcul de migration provenant de la vésicule serait solitaire et aurait une forme polyédrique à facettes
- beaucoup plus fréquents seraient les calculs autochtones de forme olivaire.

c - Nous avons trouvé plusieurs observations de lithiase du cholédoque dans la littérature :

- celle de Pratt, où un calcul de 8 mm de diamètre siégeait près de l'ampoule, celle de Snyder qui trouva à l'intervention de nombreux petits calculs du cholédoque
- celle d'Ulin intéressant une fille de 13 ans qui découvrit également à l'intervention 2 petits calculs pigmentaires muriformes du cholédoque. Enfin celle de Lightwood en 1946, exemple de lithiase associée du cystique et du cholédoque d'origine pigmentaire.

3 - Aspects particuliers de la lithiase biliaire selon l'étiologie

A - Lors des maladies hémolytiques

a - Dans la maladie de Minkowski-Chauffard :

- Pour Benard et Gadjos les calculs seraient nombreux et radio-transparents
- Bates, nous en avons déjà parlé, sur 20 malades atteints de lithiase vésiculaire trouve 9 calculs opaques, 8 radio-transparents et 3 en cocarde.

b - Dans la Drépanocytose :

Weens chez 4 malades dont 3 adultes trouve : 2 calculs positifs, 2 calculs négatifs. Il y avait respectivement dans chaque cas : 6, 5, 8 et de nombreux calculs vésiculaires.

B - Dans l'ascaridiose

Les calculs, en général mous et friables, sont de forme variable. Ils peuvent être allongés, reproduisant ainsi un ver ou un fragment de ver, ou courts et rectangulaires. Miyake en a rencontré un replié en huit.

II - LES LESIONS DES VOIES BILIAIRES ASSOCIEES A LA LITHIASSE

1 - Les aspects morphologiques des voies biliaires

Ils seront mis en évidence par l'un des différents procédés radiologiques que nous avons mentionnés au chapitre technique. Nous dirons deux mots de l'aspect normal de la vésicule chez le nourrisson : elle est profondément enchassée dans le foie, dont elle n'atteint pas le bord antérieur, et perd progressivement son aspect cylindrique pour devenir piriforme. Nous ne reparlerons pas de toutes les anomalies congénitales décrites au chapitre étiologique.

A - Les modifications de la vésicule

- La vésicule peut être petite, rétractée sur la lithiase, les calculs dessinant ainsi sa forme générale ; nous en avons déjà parlé.
- Nous n'avons pas trouvé de grosses vésicules hypotoniques chez l'enfant.

B - La région infundibulo-colo-cystique

Nous retrouvons les malformations congénitales mineures détaillées au chapitre d'anatomie pathologique. Elles seront mises radiologiquement en évidence avec le maximum de netteté, lors de la cholangiographie opératoire par drainage externe. Nous n'avons qu'une observation où ces anomalies ont été vues et décrites sur la radiographie, celle de Langeron en 1956. Une fillette de 5 ans est opérée pour appendicite, le chirurgien trouve une vésicule tendue contenant 3 calculs cholestériniques et pratique une cholécystostomie, les cultures de bile sont négatives. L'opacification des voies biliaires effectuée par la sonde de cholécystostomie montre un aspect pathologique du cystique, long, contourné, s'injectant mal.

C - La voie biliaire principale

Elle peut être normale, même en cas de lithiase du cholédoque, elle peut être dilatée. Nous n'avons pas trouvé dans la littérature d'observation mentionnant une augmentation de calibre mise en évidence par la radiographie. Mais nous avons trouvé deux publications de lithiase cholédocienne découvertes à l'intervention et accompagnées de dilatation de la voie biliaire principale.

- Celle d'Ulin chez une fillette de 13 ans dont la radio vésiculaire sans préparation est normale, la cholécystographie par voie orale permet de mettre en évidence dans une vésicule en forme de bonnet phrygien plusieurs petits calculs clairs. A l'intervention, le chirurgien découvre en outre un cholédoque dilaté contenant deux petits calculs pigmentaires muriformes.

- Autre observation, celle de Pratt, une jeune fille de 16 ans ayant fait de nombreux épisodes douloureux de l'hypochondre droit avec signes d'ictère par rétention, et ne présentant pas de lithiase vésiculaire à la cholécystographie orale est opérée. A l'intervention la vésicule est normale, le cholédoque dilaté à un diamètre de 2 cm, et le chirurgien découvre un calcul cholédocien de 8 mm de diamètre.

- Ces deux observations démontrent l'intérêt de faire chez l'enfant un examen complet des voies biliaires, en particulier une étude de la voie principale par Boyden après cholécystographie orale, et si cette dernière n'est pas probante par cholangiocholécystographie intra-veineuse.

2 - Les anomalies de la fonction vésiculaire

A - Vésicule exclue :

Nous en avons trouvé plusieurs cas en particulier celui de Guilleminet Pouzet Truchet dû à une lithiasse enclavée du cystique ayant donné un hydrocholécyste ; celui de Vanier et Girard dû à une cholécystite chronique lithiasique, ainsi que les observations n°1 et 4 de Babitt.

B - Mauvaise concentration du produit iodé

Cette anomalie est mentionnée par plusieurs auteurs : observation n°2 de Babitt, observation de Sorge, dans les deux cas il s'agissait d'une cholécystite chronique.

C - Troubles de l'évacuation après repas de Boyden

Ce défaut comme le précédent n'est pas spécifique de la cholécystite lithiasique, il peut se voir dans les cholécystites non lithiasiques et dans les anomalies de la région colo-cystique. L'évacuation peut être retardée, incomplète comme dans l'observation n°3 de Sorge, ou un second examen pratiqué avec une double dose de télépaque montrait de nombreux calculs du bas fond vésiculaire, la vésicule se vidant mal après repas gras. Enfin au maximum la vésicule ne se vide pas : cas de Desrosiers, lithiasse vésiculaire associée à une lithiasse du cystique due à une malformation congénitale de ce dernier chez un garçon de 11 ans.

3 - Les troubles fonctionnels et organo-fonctionnels décelés à la radiomanométrie biliaire

En 1953 Hervé s'appuyant sur des observations d'adultes jeunes présentant des malformations mineures des voies biliaires, expli-

quait par des dyskinésies associées la survenue par crise des douleurs ou des accidents ictériques : "l'évolution cyclique des troubles, leur apparition à l'occasion de surmenage, d'émotion chez des sujets instables, rendent vraisemblables des influences neuro-végétatives jouant par l'intermédiaire de spasmes du sphincter d'Oddi ou du sphincter colo-cystique, comme on le conçoit pour les dyskinésies biliaires des adultes bien étudiées depuis plusieurs années par la radiomanométrie".

Mais la radiomanométrie biliaire chez l'enfant est exceptionnellement pratiquée, alors qu'elle est employée de façon courante chez l'adulte. Nous n'avons qu'une observation, celle de Langeron dont nous avons déjà parlé, pour illustrer ce chapitre. Une fillette de 5 ans est opérée pour appendicite, le chirurgien trouve une vésicule tendue contenant 3 calculs cholestériniques et pratique une cholécystostomie, les cultures de bile sont négatives. Une cholangiographie post-opératoire est pratiquée par la sonde de cholécystostomie. On note un mauvais remplissage de la vésicule, le passage de la diodone dans la voie biliaire principale ne peut être obtenu qu'avec des pressions supérieures à la normale, 19 cm d'eau, aussitôt le cholédoque s'opacifie en totalité et on observe immédiatement des passages duodénaux importants. L'évacuation de la voie biliaire principale est très rapide, les pressions résiduelles vésiculaires s'établissent à une valeur élevée 16 cm d'eau. Sur 1 les clichés on découvre une anomalie congénitale mineure de la région colo-cystique ; le canal cystique est long et contourné, il s'injecte mal. Ces dyskinésies, s'ajoutant à l'obstacle anatomique, accentuent la stase favorisant ainsi la lithiase biliaire. Le Docteur Marcel Roux, présent à l'Académie de Chirurgie lors de l'exposé de cette observation, prévoit la récurrence de la lithiase et dit : " Les perturbations fonctionnelles notées à l'exploration radiomanométrique post-opératoire, semblent indiquer clairement qu'il s'agit là d'un exemple typique de dyskinésie de la région infundibulo-cervicale, d'origine vraisemblablement congénitale étant donné le jeune âge du sujet. Ces dyskinésies relèvent d'ordinaire soit d'une atrésie du cystique, soit d'une malformation du relief muqueux : système valvulaire anormal, diaphragme muqueux, etc..

Les chirurgiens d'enfants ont peu d'expérience de la lithiase biliaire, et je crois encore moins des normes physiologiques de l'excrétion biliaire ; connaît-on la pression normale de la bile dans une vésicule d'enfant de 5 ans qui de plus est cholécystostomisée? Le chapitre de la radiomanométrie biliaire chez le jeune enfant reste à écrire".

III - LES ANOMALIES RADIOLOGIQUES EXTRA-BILIAIRES ASSOCIEES A LA LITHIASSE

Elles sont rares et le fait de formes compliquées.

1 - Anomalies décelées sur le transit gastro-duodéal

Ce sont les plus fréquentes, nous avons relevé trois observations.

- Celle de Bogatto en 1947, une fillette de 3 ans présente un ictère rétentionnel et une masse de l'hypochondre droit, on note sur les radiographies gastro-duodénales une compression extrinsèque au niveau de la partie supérieure du 2ème duodénum ; et à l'intervention le chirurgien trouve une vésicule avec un diverticule du bas fond rempli de sable biliaire.

- Autre observation dont nous avons déjà parlé, celle publiée dans "The Journal of Pediatrics" de St Louis. Une fillette de 5 ans 1/2 présente des calculs radio-opaques de l'hypochondre droit, l'opacification par voie orale met en évidence une vésicule bien remplie de taille , de morphologie et de situation normale, contenant deux calculs du fundus, un calcul du cystique. Il existe sur le transit baryté un spasme de l'antra pré-pylorique et un élargissement du cadre duodéal avec rétention barytée. L'enfant fut opéré, et le chirurgien découvrit à l'intervention une vésicule augmentée de volume, oedématisée, adhérente au 2ème duodénum, responsable des modifications radiographiques.

- Dernière observation : celle de Desrosiers. Un jeune garçon de 11 ans atteint de crises douloureuses épigastriques périodiques subit un transit gastro-duodéal. Sur les clichés le bulbe est toujours difficilement rempli, et juste au dessus se trouve une

opacité calcifiée. Une cholécystographie par voie orale est donc demandée, elle permet de mettre en évidence deux calculs du fundus et un calcul cystique.

2 - Nous serons bref sur les autres signes radiologiques extra-biliaires pouvant être associés à une lithiase vésiculaire compliquée.

Il s'agit des signes de péritonite, d'abcès sous phrénique, de pneumo-cholédoque ; sans parler des signes propres, en particulier osseux, des anémies hémolytiques congénitales.

QUATRE OBSERVATIONS RAPPORTEES ET COMMENTEES

Nous allons maintenant rapporter plusieurs observations : elles sont d'intérêt inégal car parfois incomplète, mais permettront d'illustrer ce travail.

1ère observation

Jeanine K..., née le 7/7/42 est une petite malade du Professeur Cathala. Elle est hospitalisée le 1er mars 1954, pour une poussée de déglobulisation. survenue après une bronchite. Le diagnostic de Maladie de Minkowski-Chauffard est connu depuis la 1ère enfance ; durant sa 6ème année elle a fait trois poussées de déglobulisation accompagnées de température, s'élevant jusqu'à 38°5, et d'ictère. Elle ne fait pas d'accident jusqu'à 9 ans où elle présente une nouvelle poussée ainsi qu'à 11 ans. La splénectomie est décidée, et une radio de la vésicule sans préparation est demandée pré-opératoirement le 9 du 3/54. Elle montre un amas d'opacités très denses, dont la forme dessine la morphologie vésiculaire, situé à environ 2 cm en dehors de la costiforme de L1. On distingue dans la partie supérieure de cet amas 5 calculs polycycliques, les autres calculs sont irréguliers, d'opacité non homogène.

- Compte-rendu opératoire : splénectomie, et ablation à la curette après ouverture de la vésicule, d'une trentaine de calculs. Le 29 du 3/54, une opacification post-opératoire des voies biliaires est pratiquée par le Dr Sauvegrain : le passage se fait sous une pression sensiblement normale, il n'existe pas de calcul restant, les voies biliaires sont normales, on note un léger reflux dans le Wirsung.

Deuxième observation :

L'enfant H... Christine née le 21 mars 1947 entre dans le service du Professeur Lamy en avril 61 pour une anémie associée à une splénomégalie.

- Dès la première enfance la petite Christine a présenté des épisodes de déglobulisation avec subictère, mais sans élévation thermique notable ; la splénomégalie fut découverte vers 2 ans 1/2.

- Elle présente un retard scolaire net.

- A l'examen dans le service on note outre la pâleur, le subictère, des anomalies morphologiques caractéristiques : le front est haut, les saillies orbitaires peu prononcées, le crâne de type brachycéphale. Il existe une splénomégalie débordant le rebord costal de 4 travers de doigt, le foie n'est pas augmenté de volume, l'auscultation met en évidence un souffle systolique de pointe. Les radiographies confirment la morphologie crânienne, associée à un épaissement uniforme du diploe et une diminution d'épaisseur de la table externe.

L'anémie s'accompagne d'une élévation de la bilirubinémie à prédominance indirecte, d'une réticulocytose, de caractères anormaux des globules rouges : anisocytose, microsphérocytose, diminution de la résistance globulaire dans les solutions chlorurées hypotoniques. Le diagnostic de maladie de Minkowski-Chauffard est posé et la splénectomie décidée.

- Un cliché simple de l'hypochondre droit pré-opératoire met en évidence une vingtaine de calculs, à facettes et à centre clair, de taille à peu près uniforme 3 à 4 mm environ, dont le groupement dessine la forme d'une vésicule petite, rétractée, depuis le fundus jusqu'à la jonction colocystique.

- Intervention du Dr Bienaymé le 12 du 4/61

Médiane sus-ombilicale. Splénectomie facile. Lithiase de la vésicule, manifestations inflammatoires dont témoignent des adhérences péri-vésiculaires et des adénopathies, cholécystectomie sous-séreuse rétrograde, voie principale semblant saine sans calcul, gros foie.

- Compte-rendu anatomo-pathologique du Docteur Nezelof

- Rate d'ictère hémolytique, type Minkowski-Chauffard

- Cholécystite chronique d'origine lithiasique : la modification la plus frappante est une fibrose pariétale, également répartie et ne prédominant pas sur le col et l'infundibulum, conduisant à l'atrophie de la musculature. La vésicule biliaire renfermait une vingtaine de petits calculs à facettes, constitués de bilirubinate de calcium.

Troisième observation :

La petite L... Christine, âgée de 13 ans 1/2 est une malade personnelle du Professeur Mozziconacci.

- Il n'y a rien de particulier à signaler dans ses antécédents en dehors d'une méningite lymphocytaire à l'âge de 4 ans guérie sans séquelles.

Christine a trois frères et une soeur, cette dernière a été opérée d'une malformation congénitale : un spina bifida sacré.

- C'est vers 4 ans 1/2 qu'a lieu la première manifestation de la maladie : une crise douloureuse isolée de l'hypochondre gauche, le médecin pense à une colique néphrétique et fait pratiquer une urographie intra-veineuse dont le résultat est ébuteux : "possibilité d'un calcul urétéral gauche". Les quatre hivers suivants surviennent des épisodes douloureux de l'hypochondre gauche, accompagnés de subictère, d'urines foncées, de décoloration des selles, de nausées et de migraines. Puis tout va bien pendant deux ans, jusqu'en 1957 où a lieu une nouvelle crise, le médecin demande une seconde urographie intra-veineuse qui cette fois est normale mais après cette crise survient et persiste une anorexie, une asthénie, une intolérance au chocolat et aux graisses. Les syndromes douloureux semblent disparus lorsqu'en décembre 61 survient la dernière crise, irradiant dans tout l'abdomen, mais non dans le dos et la région scapulaire ; le médecin trouve à l'examen une sensibilité de la région vésiculaire, et a l'impression de palper une vésicule distendue.

- Le Professeur Mozziconacci, après une nouvelle urographie intra-veineuse et un examen cyto-bactériologique des urines qui sont normaux, demande une cholécystographie par voie orale pratiquée le 15 décembre 61. Il n'y a pas d'opacité anormale visible sur le cliché sans préparation, l'opacification de la vésicule est bonne, on distingue en son sein 6 calculs radio-transparents, ronds, de taille égale, de la dimension d'un petit pois, de contours réguliers, de clarté homogène, mobiles comme le prouvent la compression et les différents clichés d'évacuation. La vésicule est de taille normale, en forme de bonnet phrygien ; il existe une coudure assez marquée, persistant pendant l'évacuation, du corps sur l'infundibulum. La vésicule malgré l'obliquité marquée de l'incidence n'est pas déroulée mais vue en enfilade sous son grand axe ; il est donc à peu près

certain que si le cliché avait été pris strictement de face la vésicule, ou du moins son fundus, se serait projeté sur la ligne médiane, voire à sa gauche. L'évacuation qui commence normalement 10 minutes après repas de Boyden est satisfaisante ; le cystique n'est jamais bien vu, mais l'on distingue la partie supérieure du cholédoque de calibre normal. Devant ce résultat la petite malade est hospitalisée pour un bilan au cours duquel on élimine une anémie hémolytique.

- Elle est opérée par le Docteur Hepp le 20 janvier 1962

le compte-rendu opératoire mentionne :

- appendice inflammatoire, on pratique son ablation.
- vésicule de paroi normale, non enflammée, non épaissie ; elle est de forme un peu contournée, et surtout son fond est profondément incrusté dans le lit vésiculaire, lit qu'on ne pourra refermer sur lui-même de peur de créer une cavité close, cholécystectomie rétrograde.
- La voie biliaire principale, bien vue est de calibre normal, intubation du cystique qui est étroit et qu'il faut dilater pour qu'il admette la canule. La radiomanométrie montre une voie biliaire principale absolument normale, passage à 10, résiduelle à 9, pas d'image de lithiasse ni d'oddite. N.B. : la vésicule n'a pas été ouverte pour pouvoir étudier une éventuelle dyskinésie cervico-cystique.
- L'examen de la pièce opératoire a été confié au Dr Martin, voici son compte-rendu :

- Etude macroscopique :

Vésicule longue de 10 cm, à paroi souple verdâtre, contenant 6 calculs cholestériniques jaunâtres dans une bile épaisse, trajet du col cystique en siphon, appendice long de 5 cm, extrémité distale épaissie.

- Etude histologique :

- le corps vésiculaire très mince est revêtu par une muqueuse grêle à courtes villosités légèrement séreuses et inflammatoires reposant sur des couches musculaires étirées. Les quatre prélèvements étagés de la région cervico-infundibulaire, barrés par de nombreux replis ont une paroi scléreuse, épaisse, qui étouffe progressivement la zone cystique jusqu'à la rendre virtuelle.

- l'appendice prélevé à 8 niveaux différents, est revêtu par une muqueuse soulevée et dissociée par un très important infiltrat lymphoïde ; en un point il existe une ulcération aigue suppurée récente.
- Il s'agit donc bien au total d'une cervico-cystite scléreuse atrésique non inflammatoire avec vésicule atonique, associée à une endo-appendicite subaigue ulcéreuse.

Quatrième observation :

La petite Z... Monique est une malade du Professeur Jean Bernard.

Née en juillet 1954 à Tunis, elle fait partie d'une famille israélienne de Tunis. Dès le 2ème jour suivant sa naissance, elle présente un moelena qui durera jusqu'au 40ème jour. A un mois est reconnue une anémie évoluant par poussées, s'accompagnant de température et d'un syndrome hémolytique, avec ictère sans décoloration des selles, et augmentation des bilirubines directe et surtout indirecte.

- Le diagnostic d'anémie hémolytique n'est toutefois porté qu'à deux ans à l'été 1956.

- L'enfant est hospitalisée en décembre 1956 à l'âge de deux ans 1/2 dans le service du Professeur Jean Bernard pour exploration, afin de déterminer l'étiologie de cette anémie hémolytique.

- Cliniquement on constate : une pâleur, un subictère, pas de modifications évocatrices du crâne et du massif facial (mais des clichés montrent un épaississement de la voûte aux dépens du diploe), une spléno-hépatomégalie nette. La formule splénique, les tests hépatiques, l'électrophorèse des protéines sériques sont normaux. L'anémie est intense à 1.500.000 globules rouges, elle s'accompagne d'une réticulocytose anormale, d'une hyperbilirubinémie à 42 mg portant surtout sur la fonction indirecte (34 mg) d'une élévation du fer sérique à 280 γ, la valeur globulaire est à 0,80.

- Il s'agit donc bien d'une anémie hémolytique, l'enquête familiale est négative. S'il existe une anisocytose et poikilocytose, il n'y a pas de microsphérocytes, d'hématies en forme de croissant et de cible ; la résistance globulaire aux solutions hypotoniques de chlorure de sodium est normale ainsi que l'étude immuno-hématologique.

- C'est l'analyse électrophorétique de l'hémoglobine qui va donner la clef du diagnostic, il s'agit d'une hémoglobinopathie de nature inconnue : il existe un défaut massif de synthèse de l'hémoglobine normale A, une synthèse d'une hémoglobine anormale de nature inconnue, et en très faible quantité (plus petite que 1 %) une hémoglobine ultra lente qui pourrait être une A₂ anormale.

- Cette hémoglobinopathie de nature inconnue s'accompagne d'une lithiase vésiculaire. En effet, une cholécystographie par voie orale montre une bonne opacification de la vésicule, avec concentration du produit dans le fundus, où l'on distingue trois calculs de radio transparence homogène, d'aspect polygonaux, de dimensions inégales ; la plus grande dimension de l'un est supérieure à 1 cm, celle des deux autres est d'environ 5 mm.

- La morphologie vésiculaire est normale, mais après repas gras de Boyden, l'évacuation est retardée et incomplète.

- Ajoutons que l'étude isotopique ayant montré une destruction des hématies à prédominance splénique, l'indication d'une splénectomie fut posée.

COMMENTAIRES DE CES QUATRE OBSERVATIONS

- Sur quatre lithiases vésiculaires, il y a trois processus hémolytiques, dont 2 maladies de Minkowski-Chauffard, et une anomalie mineure du canal cystique.

- Les observations n° 1, 2 et 4 sont des découvertes systématiques.

- Le premier symptôme clinique de lithiase (dans l'observation n°3) se manifeste à l'âge de 4 ans 1/2 alors que les calculs furent découverts 9 ans plus tard. La douleur était de siège atypique, dans l'hypochondre gauche, peut être due à la position de la vésicule, sans irradiations caractéristiques. Mais les 4 années suivantes les crises étaient accompagnées de signes d'ictère par rétention, et c'est vraisemblablement en raison de la rareté de la lithiase biliaire chez l'enfant, qu'ils n'attirèrent pas l'attention du médecin, et qu'une exploration radiologique des voies biliaires ne fut pas demandée.

- Dans les quatre cas le diagnostic radiologique de lithiase fut facile. Les calculs étaient radio-transparents dans les observations 3 et 4, opaques dans les observations 1 et 2. Dans ces 2 derniers cas il s'agissait de calculs à centre clair pigmentaire, ce qui laisse supposer qu'au départ ils étaient radio-transparents, et que secondairement sous l'influence de l'infection (il y avait une cholécystite chronique comme le prouvent les compte-rendus) des couches de calcium sont venues se fixer à la périphérie du noyau originel.

- Dans l'observation n° 3 où il s'agit d'un rétrécissement congénital du canal cystique, l'on voit qu'il ne faut pas compter sur la cholécystographie orale même avec épreuve fonctionnelle par repas gras, puisque malgré le rétrécissement serré du cystique et les caractères histologiques d'une vésicule atonique, l'évacuation est pratiquement normale.

C O N C L U S I O N

- La lithiase principale manifestation de la pathologie biliaire de l'enfant est donc extrêmement rare ; le nombre de cas ne paraît pas atteindre en général 1 % de ceux rencontrés chez l'adulte. Il existe deux maximums de fréquence : l'un dans la première année, avec prédominance du sexe mâle ; l'autre de 10 à 15 ans avec une très nette prédominance du sexe féminin.

- Du point de vue étiologie, deux facteurs propres à l'enfant se détachent. Les processus hémolytiques et les anomalies congénitales des voies biliaires. Il s'agit avant tout des anémies hémolytiques congénitales génotypiques ; selon la race et le lieu d'origine de l'enfant on pensera à une maladie de Minkowski-Chauffard, une maladie de Cooley, une drépanocytose.

Parmi les anomalies congénitales des voies biliaires les plus fréquentes semblent être les anomalies mineures de la région cervico-cystique.

- Le caractère clinique principal de la lithiase biliaire chez l'enfant est sa latence. Dans un certain nombre de cas elle n'est qu'apparente, le médecin ne pensant pas à la lithiase, ne sait pas accorder toute son importance à quelques petits signes qui devraient l'orienter vers les voies biliaires et faire pratiquer une exploration radiologique. La symptomatologie quand elle existe est souvent moins typique que chez l'adulte, et l'erreur de diagnostic la plus fréquemment commise, et relevée à l'intervention, est la crise appendiculaire.

- L'exploration radiologique des voies biliaires de l'enfant ne pose pas de problème particulier, et son innocuité, grâce aux derniers produits iodés, est reconnue par tous. Dans les trois premières années, il est préférable de commencer par une cholécystocholangiographie intra-veineuse, les résultats de la cholécystographie par voie orale étant d'autant plus aléatoires que le sujet est jeune.

- Il semble que l'on trouve à peu près autant de calculs radio-opaques que radio-transparents, ceci impose donc de ne pas s'en tenir à un cliché simple de l'hypochondre droit mais de faire pratiquer si besoin est une opacification des voies biliaires.

- Les calculs sont le plus souvent multiples. La lithiase vésiculaire est la plus fréquemment rencontrée, la localisation cystique se voit dans 9 à 18 % des cas, la cholédocienne dans 8 à 13 %. Ces deux dernières localisations sont donc plus rares que chez l'adulte, mais il faut connaître chez l'enfant la possibilité de lithiase de la voie principale ; la prudence recommande donc d'exiger sa bonne visibilité sur les clichés, et en cas de doute de pratiquer comme chez l'adulte une cholangiographie per-opératoire.

- Il ne faut pas trop compter sur les explorations radiographiques standards pour mettre en évidence une anomalie mineure de la région cervico-cystique, beaucoup mieux décelée par la radiomanométrie per-opératoire. C'est l'examen histologique qui affirmera la nature congénitale de la lésion ; il suppose une collaboration entre l'histologiste et le chirurgien, ce dernier ne devant pas traumatiser la pièce opératoire qui doit être préparée de suite.

- Enfin, il est extrêmement intéressant de rechercher si derrière cette lithiase, en particulier lorsqu'elle est due à une anomalie congénitale cervico-cystique, il n'existe pas une dyskinésie des voies biliaires. Cette recherche nécessite l'emploi de la radiomanométrie avec ou sans enregistrement des pressions, examen semblant encore peu employé par les chirurgiens d'enfants. !

- On voit donc que par l'utilisation de tous les procédés d'exploration des voies biliaires adoptés chez l'adulte, le médecin, le radiologue et le chirurgien pourront approfondir la pathologie des voies biliaires de l'enfant, et déceler certaines étiologies lithiasiques ainsi que les anomalies fonctionnelles pouvant leur être associées.

Vu, le Président de Thèse :
Professeur Maurice LAMY

Vu, le Doyen de la Faculté :
Professeur L. BINET

Vu, et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

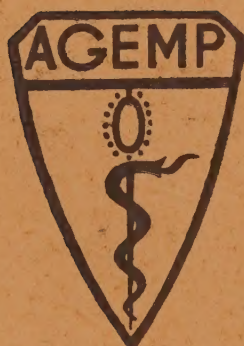
J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - RABBIT (D.P.) - Gallstones in children : report of 4 cases.
American Journal of diseases of children, juillet 56, 92, p. 5-8 - Bibliogr.
- 2 - BATES (G.C.), BROWN (C.H.) - Incidence of gallbladder disease in chronic hemolytic anemia spherocytosis. Gastro-enterology, mai 52 21, p. 104-109
- 3 - BEAU (A.), PREVOST (J.), MANIAUX (M.) - Lithiase biliaire à symptomatologie atypique chez un enfant de 14 ans. Revue médicale de Nancy, sept. 61, 86, p.785-790
- 4 - BERT (J.M.), BERNARD (J.) - A propos de la lithiase dans la maladie de Minkowski-Chauffard, les cholécystopathies d'origine hémolytique. Archives des maladies de l'appareil digestif, décembre 1960, 49, p. 1724-28
- 5 - BOGATTO (F.H.), MEHLMAN (J.) - Cholecystitis and cholelithiasis in a congenital diverticulum of the gallbladder in a three year old baby. The Journal of Pediatrics, 1947, 31, p.75-77, bibliogr.
- 6 - CABANES (J.) - Contribution à l'étude des anémies hémolytiques constitutionnelles sans micro-sphérocytose. Thèse Paris 1956, 70p. 3 fig., 18 tableaux, bibliogr.
- 7 - CACHERA (R.), PIGUET (B.) - Les manifestations hépato-vésiculaires au cours de l'ictère hémolytique congénital. Archives des maladies de l'appareil digestif, Janvier-février 1949, 38, n°1,2, p. 5-33
- 8 - CAROLI (J.), BERGERET(A.) - Contribution à l'étude des atrésies congénitales du canal cystique - Archives des maladies de l'appareil digestif 1947, n° 9 - 10, p.433-440, 4 fig.
- 9 - CLAVEL (C.), DUMAS (J.) - La cholécystite calculeuse aigüe de l'enfant. Lyon chirurgical, 1946, 41, n° 4, p. 411-429
- 10 - CLINICAL CONFERENCE - Cholelithiasis in childhood - The Journal of Pediatrics, juin 1949, 34, p. 777-780
- 11 - COSTEA (N.) - Les complications hépato-vésiculaires de la maladie hémolytique et leur traitement. Th. Paris, 1956, 63 p., dactyl.
- 12 - CROSBY (W.H.) - Hereditary non spherocytic hemolytic anemia. Blood : 1950, 5, p. 233-253, 5 tabl., 7 fig. bibliogr.

- 13 - DENTAN (A.) - La lithiase biliaire dans l'ictère hémolytique congénital. Praxis, Berne, 1961, 50, n°22, p.568-570, bibliogr.!
- 14 - DECOURTIS (J.) - Les dilatations pseudo-kystiques du cholédoque - Th. Paris, 1951, 77 p., bibliogr., dactylogr.
- 15 - DESROSNIERS (L.C.), MALGRAS (P.) - Lithiase biliaire chez un enfant? Archives françaises de Pédiatrie 1960, 17, p. 531-33
- 16 - EASTOW (J.G.), WRIGHT (P.M.) - Cholelithiasis complicating sickle-cell anemia - American Journal of diseases of children, 1957 93, p.87-89, 1 fig., bibliogr.
- 17 - ENCYCLOPEDIE MEDICO-CHIRURGICALE - A. Laffont Paris, volume Foie et voies biliaires
- 18 - ENCYCLOPEDIE MEDICO-CHIRURGICALE - A. Laffont Paris, volume Sang, organes hématopoïétiques.
- 19 - ESTAGER (J.E.) - Une grande famille hémolytique, 13 cas de maladie de Minkowski-Chauffard observés dans une même fratrie. Th. Paris 1952, 63 p.
- 20 - FORSHALL (I.), RICKLAM (P.) - Cholecystitis and cholelithiasis in childhood - Brit.J.Surg., Bristol 1954, 42, p. 161-164, 6 fig., bibliogr.
- 21 - GROSS (R.E.) - Congenital anomalies of the gallbladder, Review of 148 cases with report of a double gallbladder. Arch. of surgery 1936, 32, p. 131-162, 8 fig. 6 tableaux, bibliogr.!
- 22 - GROSS (R.E.) - Cholethiasis, in the Surgery of infancy and childhood by R.E. GROSS 1953, p. 531-533
- 23 - HARRIS (R.), CAFFEY (J.) - Cholecystography in infants. Journal American Medical Association, décembre 1953, 153, n°15, p.1333-1337
- 24 - HERVE (J.) - Les troubles bilio-vésiculaires chez l'enfant. Le nourrisson, nov.décembre 1953, 41, n°6, p. 282-289, bibliogr.
- 25 - KAMLET (J.) - A propos de 25 cas d'anémie drépanocytaire, les manifestations cliniques et les problèmes diagnostics. Th. Paris 1959, 82 p., 4 tableaux, bibliogr.
- 26 - LAMY (M.), CABANES (J.) - Ictère hémolytique a sphérocytes type "Minkowski-Chauffard" in Revue du Praticien, 1er janvier 1958, 8, n° 1, p. 15-22, 6 fig., bibliogr.
- 27 - LANGERON (P.), PREVOST (A.G.) - Lithiase de la vésicule biliaire chez une fille de 5 ans. Mémoires de l'Académie de Chirurgie Avril 56, 82, n°12 et 13, p. 390-393

- 41 - SEILLE (G.), MALASSENET (R.), CHABROL (J.) - Anémie hémolytique, non sphérocytaire congénitale compliquée de lithiase cholédocienne. Mémoires de l'Académie de Chirurgie, Paris 1960, 86, n° 14, 15, p. 434-438
 - 42 - SMITH (C.H.), MORGENTHAU (J.E.) - Cholelithiasis in sévere mediterranean (Cooley's) anemia, Blood 1951, 6, p. 1147-1151, 1 fig. bibliogr.
 - 43 - SNYDER (W.H.), CHAFFIN (J.L.) - Cholelithiasis and perforation of gallbladder in infant with recovery. Journal American Medical Association, aout 1952, 149, p. 1645-1646
 - 44 - SORGE (D.V.) - Cholecystitis and cholelithiasis in children report of four cases. Pediatrics, janvier 1962, 29, n°1, p.46-51 bibliogr.
 - 45 - THEANDER (G.) - Cholegraphy in children. Acta Radiologica, juillet 54, 42, n°1, p. 11-16, 1 fig., 2 tableaux, bibliogr.
 - 46 - TOMLINSON (H.J.) - Abdominal crisis in uncomplicated sickle-cell anemia. American Journal Medical sciences, juin 1945, 209, p. 722-741, 6 tableaux, bibliogr.
 - 47 - TRIAL (R.), RESCANIERE (A.) - Guide pratique d'interprétation radiologique. Paris, Vigot frères, 2ème édition, 1960, fascicule 2, 480 p., 181 schémas.
 - 48 - TSARDAKAS (E.) - Congenital cystic dilatation of the common bile duct, report of three cases, Analysis of fifty-seven cases, and review of the literature. Arch. of Surgery 1956, 72, p. 311-327, bibliogr. !
 - 49 - ULIN (A.W.), NOSAL (J.L.), MARTIN (W.L.) - Cholecystis in childhood report of a case common duct stone. Journal American Medical Association, 1951, 147, p. 1443-1446
 - 50 - VANIER (J.), GIRARD (E.) - Un cas de lithiase biliaire chez un enfant de 10 ans. Archives des Maladies de l'appareil digestif. Paris 1958, T 47, N°7 et 8, p. 845-847
 - 51 - WALKER (B.), COLIN (H.M.) - A etiology of cholelithiasis in childhood. Archives of diseases in childhood 1957, 32, n° 164, p. 293-297, fig., bibliogr.
 - 52 - WEENS (H.S.) - Cholelithiasis in sickle cell anemia. Annals of internal Medicine, Lancaster 1945, 22, p. 182-191, 4 fig. bibliogr. !
-



AGEMP
POLYCOPIE

8, rue Dante
PARIS - V°

Téléphone : ODÉon 58-90